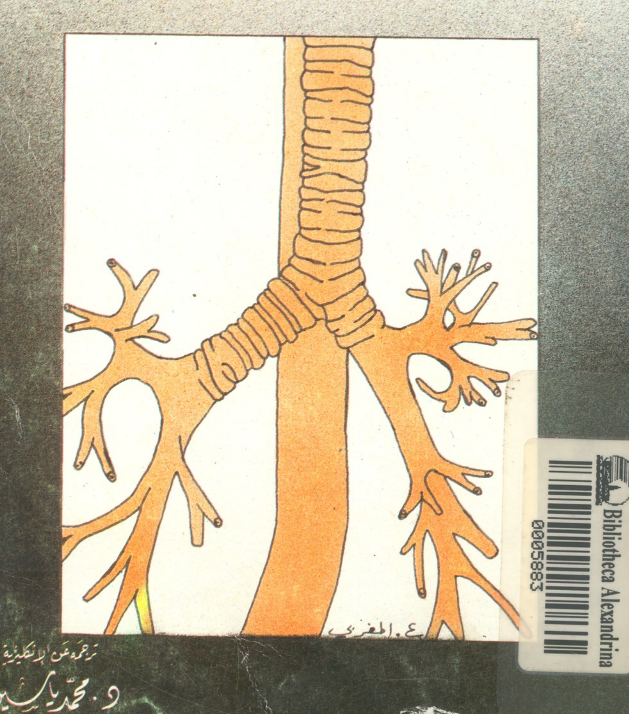
بيترد. فيلان - لويس ا. لانداو - انتوني اولينسكي
قسم أمراض الصدر - مشفى الأطفال الملكي - ملبورن - استراليا

أمراض جهاز التنفس
عند الأطفال



ترجمه عن الإنكليزية
د. محمد ياسين



دمشق ـــ أوتوستراد المزة
هاتف
٢٤٤١٢٦ ـــ ٢٤٣٩٥١ ـــ ٢١٣٨٢١
تلكس: ٤١٢٠٥٠
ص.ب: ١٦٠٣٥
العنوان البرقي
طلاسدار
TLASDAR

ريع الدار مخصص
لصالح مدارس أبناء الشهداء في القطر العربي السوري


أمراض جهاز التنفس
عند الأطفال

الطبعة الأولى
١٩٨٩

بيترد . فيلان - لويس ا. لانداو - انتوني اولينسكي
قسم أمراض الصدر - مشفى الأطفال الملكي - ملبورن - استراليا

أمراض جهاز التنفس
عند الأطفال

ترجمة عن الإنكليزية
د. محمد ياسين

مقدمة

يسرني أن أقدم هذه الترجمة لكتاب (أمراض جهاز التنفس في الأطفال)، وهو كتاب يعتمد في بحثه هذه الأمراض على المنهج السريري ــ المنهج الأساسي في الطب ــ ويقوم على خبرة مؤلفيه الذين يعملون في قسم أمراض الصدر في مستشفى الأطفال الملكي في ملبورن ــ أوستراليا. ويتصف الكتاب بشموله، دون ملل الإطالة، أو ضعف الإيجاز، بحيث يفيد طالب الطب والطبيب، وطبيب الدراسات العليا. وقد حرصت أن يكون نقلي لمادة الكتاب أميناً وبذلت قصارى جهدي في تحقيق ذلك. كما اعتمدت في ترجمة المصطلحات الطبية على المعجم الطبي الموحد، ولم أجتهد أو أشتق إلا فيما ندر جداً، وحيثما لا يتوافر مصطلح في المعاجم الطبية.

ولا يسعني إلا أن أشكر مشجعيَّ من الزملاء على هذا العمل، وخاصة من أخذ بيدي منهم لاكمال هذا العمل، وانجازه كما لا بد من تقديم الشكر والامتنان إلى دار طلاس التي تكرمت بنشر هذا الكتاب.

وأرجو أن أكون قد قدمت إلى المكتبة الطبية العربية بما يساهم في إغنائها وإثرائها. وأرجو المعذرة إن كانت بعض الهنات قد ظهرت في سياق هذا العمل.

المترجم



تصــديــر

لقد نشر الدكتور هوارد ويليام الطبعة الأولى من هذا الكتاب في العام 1975 . وكانت الغاية منه تقديم عرض شامل للأمراض التي تصيب السبل التنفسية في الأطفال ، اعتماداً على ممارسته وخبرته وبحثه ، ويؤكد الكتاب بشكل خاص على العوامل النفسية الاجتماعية والفيزيولوجية والوبائية في المرض .

ولقد تقاعد الدكتور هوارد من عام 1975 . ويدين مؤلفو هذه الطبعة كثيراً لعمله الرائد في هذا المجال . فقد استفاد اثنان منا (بيتر .د. فيلان ولويس .ا. لانداو) من حكمته وإدراكه ، ومهارته السريرية البارزة .

ولقد حدثت تغيرات هامة في طب أمراض الصدر في الأطفال ، مما ينعكس في هذا الكتاب . فقد أضيفت فصول عن نمو الرئة ، واضطرابات الرئة في الوليد . وأعيدت كتابة فصول عن الربو ، والتليف الكيسي ، والتدرن والفيزيولوجية التنفسية ، وأدخلت تغييرات هامة على بقية الفصول ، بحيث يعتبر الكتاب كتاباً جديداً ، أكثر منه طبعة ثانية ، يعكس التغيرات في التأليف ، وفي الفهم المتقدم للمرض التنفسي في الأطفال .

ولقد حاولنا في هذه الطبعة أن نحافظ على الجانب السريري المستند على خبرتنا في تدبير المرض التنفسي في الأطفال في مستشفى الأطفال الملكي ، ومستشفى أمراض النساء ، ومركز الملكة فيكتوريا الطبي في ملبورن .

المؤلفون

الفصل الأول

تكوُّن الرئة ونموها

قبل الولادة Prenatal

تميّز أربعةُ مراحل في تكون رئة الجنين هي :

1. المرحلة المضغية Embryonic stage .
2. المرحلة الغدية الموهمة Pseudoglandular stage .
3. المرحلة القنيوية Canalicular stage .
4. مرحلة الكيس النهائي Terminal sac stage .

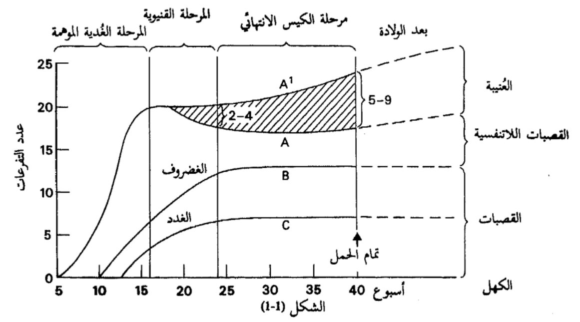
تتشكل الرئة البدئية Lung Primordium في الفترة المضغية ، بينما يحدث التفرع القصبي بشكله الرئيسي في المرحلة الغدية الموهمة . وتتطاول التفرعات في المرحلة القنيوية ، وتتسطح البطانة الظهارية ، بينما تتشكل السبل الهوائية رقيقة الجدار في مرحلة الكيس النهائي . ولا تتطور البنى المحيطية والأسناخ حتى بعد الولادة ، عندما تتغير البنية بشكل معتبر ويحدث نمو العنبات .

المرحلة المضغية (الأسابيع الخمسة الأولى بعد الالقاح)

تتكون الرئة بشكل جيب بطني من المِعى الابتدائي في الأسبوع الرابع من الحمل . وتظهر الميزابة الحنجرية الرغامية في الأدمة الباطنة لمِعى المضغة التي عمرها (26) يوماً . وتندلق هذه الميزابة evaginate لتشكل برعم الرئة الذي يتفرع في اليوم (26-28) . وتنشأ بطانة الجملة التنفسية كلها ، بما فيها السبل الهوائية والأسناخ من هذا البرعم .

المرحلة الغدية الموهمة (الأسبوعين 5-16 من الحمل)

تتطور السبل الهوائية الكبيرة في أثناء هذه الفترة من خلال تفرع الجيب البرعمي للرئة إلى فرعين . وتتكثف اللحمة المتوسطة mesenchyme حول البرعم الرئوي المتفرع . وتتميز هذه اللحمة



الشكل (1-1)

تطور الشجرة القصبية داخل الرحم وبعد الولادة ويمثل الخط (A) عدد التفرعات القصبية ، وتمثل المنطقة المخططة A-1A القصيبات التنفسية والكييسات النهائية ، ويمثل الخط B امتداد الغضروف على طول الشجرة القصبية ، ويمثل الخط C امتداد الغدد المخاطية .

في المستقبل إلى الغضاريف والعضلات والنسج الضامة ، والأوعية الدموية الرئوية واللمفية . ويحدث تبرعم وتفرع البرعم الرئوي فقط في وجود اللحمة المتوسطة المحيطة ، مما يشير إلى التأثير المتبادل Interaction بين التبرعم واللحمة المتوسطة . ويعتمد تطور العضو الظهاري Epithelial organ ، كما هي الحال في الرئة ، على التأثير المتبادل بين الظهارية البدئية ، وأديمها المتوسط mesoderm المستبطن . وعندما تعزل هذه النسج وتزرع في الزجاج فلا يأخذ أي مكون على عاتقه شكلها المميز . فالظهارة من البرعم الرئوي المعزولة عن أديمها المتوسط تستمر بالنمو دون أن يتشكل التفرع القصبي ولا يُكوِّن الأديم المتوسط ، في غياب الظهارة ، تعضي البنى .

ويستمر تفرع ظهارة البرعم الرئوي حتى الأسبوع السادس عشر من الحمل ، ويشكل شجرةً لها قنيات ضيقة ذات جدر ظهارية سميكة ، يفصل كل واحدة عن الأخرى لحمة متوسطة ضعيفة التميز . وتؤلف هذه البنى مرحلة تطور لما يسمى المرحلة الغدية الموهمة . وتستقر في الشهر السادس عشر من الحمل كل تفرعات القسم الذي يُكوِّن الشجرة القصبية الرغامية من أعلى الرغامى حتى القصيبات النهائية . وقد يزداد حجم هذه التفرعات مع نمو الرئة في وقت لاحق ، دون أن تتشكل فروع جديدة ، بعد الأسبوع السادس عشر من الحمل .

المرحلة القنيوية (الأسبوع 16-24 من الحمل)

تتصف هذه المرحلة بتكاثر اللحمة المتوسطة وبظهور مخزون غني بالدم فيها. وتتسع لمعة الأنابيب الظهارية وتفرشها الظهارة المبطنة معطيةً الرئة منظر مجموعة من الأقنية. ومع تكاثر المخزون الوعائي والنقص النسبي في اللحمة المتوسطة تقترب الشعريات من ظهارة السبل الهوائية، وتمتد الشعريات إلى داخل الظهارة، وتشاهد في هذه المرحلة مناطق يتم فيها تأثير متبادل بين السبل الهوائية والدم. ويكون ترقق الظهارة المطرد وامتداد الشعريات باعثاً على اقتراب شعريات اللمعة من سطح الظهارة ويمكن أن يحدث التنفس في نهاية المرحلة القنيوية هذه.

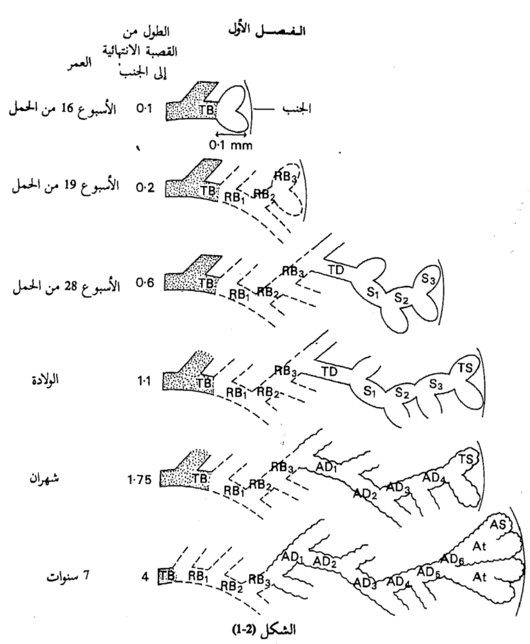
مرحلة الكيس النهائي (الشهر 6-9 من الحمل)

يحدث في هذه المرحلة تميّز آخر على القسم التنفسي من الرئة مع تحول بعض القصيبات النهائية إلى قصيبات تنفسية، وظهور مجموعات نهائية قاصية من السبل الهوائية تدعى الكييسات Saccules (الشكل 1-2). وهذه الكييسات ليست أسناخاً حقيقية، ويمكنها القيام بالمبادلة الغازية لأن ثخانة الحاجز الغازي الدموي فيها مشابهة لثخانة الأسناخ في الكهل.

وتنقص الثخانة الظهارية طيلة الحمل، ولأقصى حد في الأجزاء القاصية، بحيث تكون السبل الهوائية الدانية مفروشة بظهارة عمودية مطبقة موهمة، والسبل الهوائية المتوسطة مفروشة بظهارة مكعبية والسبل الهوائية القاصية مفروشة بظهارة مسطحة. وتكون الظهارة التي تفرش الكييسات عند الولادة رقيقة وهي استمرار للشكل (I) والشكل (II) من الخلايا الظهارية التي تظهر أول ما تظهر في الشهر السادس من الحمل.

السائل في رئة الجنين

تكون رئتا الجنين مملوءتين بسائل حجمه مماثل لحجم السعة الوظيفية المتبقية في وليد أوان الحمل، ويقدر بحوالي 30 مل/1 كغ من وزن البدن. وتُنتج الرئة هذا السائل ولا يستنشق كما ساد الاعتقاد سابقاً من السائل الأمينوسي. ولا يعرف بالضبط مكان إنتاج هذا السائل. وهناك ما يدل على أن الرئة تتصف بفعالية إفرازية منتشرة. وسائل الرئة في الجنين مهم في تطور الرئة ويبدو أنه يلعب دوراً رئيسياً في تحديد شكل وحجم وحدات الرئة المحيطية. ومن الثابت أن سائل رئة الجنين يتدفق إلى السائل الأمينوسي ويساهم في تشكيله.



الشكل (1-2)

تمثيل تخطيطي للعنبة في مراحل تطورها الستة وترسم تفرعات السبل الهوائية في كل الأعمار بالطول نفسه، بحيث تمثل زيادة الطول زيادة في التفرعات. ويمكن تتبع تفرع ما باتجاه الأسفل على الخط العمودي نفسه. ويسمح بإعادة صياغته في البنية المتتبعة. وتمثل الزيادة الكبيرة في الحجم بالمسافة من القصيبات النهائية TB إلى الجنب. وتمثل RB القصيبات التنفسية وTD القناة الانتقالية. والـ S الكييسات وتمثل الـ AD القناة السنخية وAT الأذينة atrium والـ AS الكييسات السنخية.

السورفكتنت Surfactant

هو (dipalmitoyl phosphatidylcholine) فوسفوليبيد ينتج من (الشكل 11).

للخلية الظهارية السنخية وتلقيها على السطح السنخي حيث تشكل غشاءً رقيقاً له خواص فيزيائية خاصة، تسمح للرئة بحبس الهواء حتى ولو كان الضغط داخل الرئة منخفضاً جداً. ويتأخر ظهور هذا الفوسفوليبيد في الرئة في أثناء الحمل نسبياً. ويمكن تعرف على السورفكتنت المخزون في الشكل (II) من الخلية الظهارية السنخية في الأسبوع الرابع والعشرين من الحمل، بينما يمكن كشف وجوده على السطح السنخي حوالي الأسبوع 30 من الحمل.

نمو الرئة بعد الولادة

تكون السبل الهوائية تامة النضج ببناها وطراز تفرعها عند الولادة. ولا يطرأ تبدل على عدد التفرعات والبنى فيها بعد الولادة. ويتصف نمو الرئة بعد الولادة بتشكل الأسناخ وبنضج بنى الرئة، وإنتاج عدة مواد ضمن الرئة. فبين الأسبوعين (6-8) بعد الولادة تنمو الأسناخ بسرعة، وتتطاول القنوات العابرة والكييسات مشكلةً القنوات السنخية. ويحدث انبعاج سطحي، فتتشكل أسناخ غير ناضجة في جدر الكييسات. وتتشكل الأسناخ أولاً من الكييسات، ثم تتشكل من انقسام الأسناخ الموجودة سابقاً فيما بعد. ويقدر عدد الكييسات عند الولادة بـ 20 مليون فسحة هوائية «سنخ»، ويصل مقدار الفسح الهوائية (الأسناخ) في السنة الثامنة من العمر 300 مليون (المقدار نفسه الموجود في الكهل). وتبلغ مساحة سطح التماس النسجي الهوائي حوالي 2,8 م^2 عند الولادة، و32 م^2 في السنة الثامنة و75 م^2 في الكهولة. وتوجد علاقة خطية بين سطح التماس النسجي والهوائي ومساحة سطح البدن. ففي السنوات الثلاث الأولى يزداد حجم الرئة على حساب تكاثر الأسناخ، ولا تتكاثر الأسناخ بعد ذلك إلا قليلاً. إذ يستمر ازدياد عدد الأسناخ وكِبَر حجمها حتى السنة الثامنة من العمر حيث يستمر كِبَر حجمها فقط، ولا يزداد عددها حتى يتوقف نمو جدار الصدر.

تغيرات نمو الرئة

يتبع نمو الرئة وتطورها طرازاً محدداً.

1. تتطور الشجرة القصبية في الأسبوع السادس عشر من الحمل.

2. تتطور الأسناخ بعد الولادة، ويزداد عددها حتى السنة الثامنة من العمر، ثم يزداد حجمها حتى يُكمِل جدار الصدر نموه.

3. يتماشى نمو الأوعية الدموية مع السبل الهوائية الواصلة (قبل العنبية) مع تطور السبل

الهوائية . بينما يوازي تطور الأوعية داخل العنبات تطورَ الأسناخ . ويتم ظهور عضلات في الشرايين داخل العنبة بعد ظهور شرايين جديدة .

وتحدث تأثيرات مختلفة على نمو الرئة وفق زمن الأذية وتوقيتها ، كما في الفتق الحجابي الخلقي . فإذا ظهر الفتق قبل الأسبوع السادس عشر نقص عدد الانقسامات القصبية . وبما أن الفتق يكون موجوداً في المراحل الأخيرة من نمو السبل الهوائية في الرئة ، لذا ينقص حجم الأسناخ أيضاً وعدد الكييسات والأسناخ كما تنقص أيضاً الأوعية الدموية العنبية وقبل العنبية . وتكون الرئتان ناقصتي التنسج hypoplastic بالنسبة لتطور السبل الهوائية والأسناخ في الطفل المصاب بلا تكون الكلية renal agenesis . وتشاهد صورة مشابهة في حالات أخرى حيث يوجد فيها قلة السائل الأمينوسي oligohydramnios مما يدل على أهمية وجود كمية معينة من السائل لنمو الرئة ونضجها . ويؤثر الداء المكتسب بالدرجة الأولى على حجم الأسناخ وعددها وحجم وعدد الأوعية الدموية المرافقة . كما يمكن أن تنسد السبل الهوائية أو تتسع مكوناتها المتشكلة سابقاً .

تطور الدوران الرئوي

يوجد في رئة الكهل مخزون شرياني مضاعف ونزح وريدي مضاعف . فالشرايين الرئوية تحمل معظم الدم الرئوي ، بينما تحمل الشرايين القصبية الدم المؤكسج oxygenated blood ، وتزود السبل الهوائية الناقلة والأوعية الدموية الرئوية . ويتصل الدورانان بمفاغرات شعرية قريبة من القصيبات النهائية . وينزح الدم من الجملة الشريانية الرئوية مع معظم الدم من الجملة الشريانية القصبية إلى الأوردة الرئوية ومنها للأذينة اليسرى . وينزح دم الشرايين القصبية الباقي إلى الأوردة القصبية ، إما إلى وريد فرد بين الأضلاع ، أو إلى مجموعة الأوردة الوربية ، ومنها للأذينة اليمنى .

يتعلق نمو الأوعية الدموية الرئوية وتطورها قبل الولادة بنمو الشجرة القصبية وتطورها . فالأزواج الستة من الأقواس الأبهرية تربط الكيس الأبهري البطني بالأبهرين الظهريين الأيمن والأيسر في الأسبوع الخامس من الحمل . ويتطور الشريان الرئيسي وفرعاه من القوس السادس الأيسر . وفي حوالي اليوم (37) من الحمل ينقسم الكيس الأبهري ، بحيث يجري الدم من البطين الأيمن إلى القوس السادس والرئتين فقط . وفي وقت مبكر من تكون برعم الرئة ينزح الدوران الصغير microcirculation في الضفيرة الوريدية الجهازية المشتركة بين الرئة والمعي التي تتشكل في الأسبوعين الرابع والخامس نامية من المنطقة الشريانية ، ترتبط بالجملة الوريدية الجهازية .

وفي المرحلتين الغدية الموهمة والقنيوية تتطور الشرايين الرئوية على طول السبل الهوائية، وتتفرع مع كل انقسام للسبل الهوائية (الشرايين قبل العنبية). وتكون كل الشرايين قبل العنبية موجودة عند الأسبوع السادس عشر من الحمل. وبالاضافة لذلك يتشعب من كل ما يسمى الفروع الأصلية (4-2) شرايين زائدة supernumerary تخترق الرئة المجاورة، وتزودها بالدم، دون أن يعيقها طراز تحت انقسام السبل الهوائية.

وفي الأسابيع الأخيرة من الحمل (بعد الأسبوع السادس عشر) تتطور السبل الهوائية إلى أبعد من القصيبات النهائية، حيث تظهر أولاً القصيبات الرئوية ثم الكييسات. وتظهر الشرايين على طول جانب السبل الهوائية وتسمى الشرايين داخل العنبة. وتظهر في الطفولة قنوات سنخية جديدة، وتتشكل شرايين إضافية كثيرة. وتظهر أوعية أصيلة جديدة، ويزيد عدد الأوعية الزائدة في سوية الأسناخ، حيث تغذي الأسناخ مباشرة.

وللشرايين داخل الرئة في الحياة الجنينية بنية الشريان الرئوي الأصلي نفسها. وهذه البنية هي صفيحة متوسطة lamina media وألياف عضلية مرنة مع غِلالة برانية adventitia، وباطنة الشريان intima. وقد سميت بالشرايين المرنة لاحتوائها على سبع صفائح مرنة على الأقل. وتقع الخلايا العضلية بين الصفائح المرنة. وينقص عدد الصفائح المرنة باتجاه المحيط، حيث يصل إلى (4-7) صفائح، وتدعى بالانتقالية. وتزول الصفائح المرنة بأقصى المحيط، ويستعاض عنها ببنية عضلية. وترق العضلات في السبل الهوائية كلما اتجهت نحو المحيط، وتصبح أخيراً غير كاملة (حلزونية). وتختفي العضلات في أقصى المحيط.

تكون عضلات الشرايين الرئوية في الجنين أثخن من العضلات في شرايين الكهل، فثخانة شريان رئوي ما في الجنين ضعف ما هي عليه في الكهل. وعند الولادة يتدفق الدم إلى الرئتين، فور هبوط المقاومة الوعائية الرئوية. ويترافق انخفاض الضغط في الشريان الرئوي مع تناقص ثخانة جدر الشرايين الرئوية. وبسبب الانخفاض البدئي السريع في المقاومة يتوسع جزء من السرير الوعائي. وقد بينت الدراسات أن ثخانة الأوعية الصغيرة تنقص في اليوم الثالث من العمر حيث تصبح تساوي الأوعية الصغيرة في الكهل.. وتنقص في الشهر الرابع ثخانة معظم الأوعية بشكل مشابه، حيث تتساوى ثخانة كل الأوعية في الرضيع مع ثخانتها في الكهل.

تبدلات الدوران الرئوي عند الولادة

يتحدد توزع الجريان الدموي في الدوران الجنيني إلى حد بعيد بالمقاومة الوعائية الرئوية المرتفعة جداً وبوجود اتصالات بين الدورانين الرئوي والجهازي.

وفي أثناء الحياة الجنينية يصل حوالي 12% من مجموع الناتج القلبي إلى الرئتين. وبسبب المقاومة المرتفعة جداً يكون الدوران الجنيني مرتفع الضغط، ولا يتدفق لأجهزة الجنين. وتحدث عند الولادة حادثتان مهمتان هما:

1. زوال المقاومة الضعيفة في الدوران المشيمي.
2. انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية.

وهذا ما يؤدي إلى انغلاق الثقبة البيضية والقناة الشريانية وانفصال الدوران الرئوي عن الدوران الجهازي. والعامل الهام الذي يُحدثُ توسعَ الأوعية الرئوية وتناقص المقاومة هو تهوية الرئتين. ويعزى كل من تمدد الرئتين الفيزيائي وزيادة Po_2 في الأسناخ إلى التوسع الوعائي Vasodilation. وينقص الضغط الانقباضي في الشريان الرئوي من 70-75 مم زئبق إلى 30 مم زئبق في الـ 24 ساعة الأولى. ويتناقص الضغط بعد ذلك ببطء حتى يصل إلى مقداره في الكهل (9 مم زئبق) بعد عدة أسابيع من الولادة.

وتحدث التغيرات في نمو الرئة الطبيعي بعد الولادة إذ يتغير (تركيب) الدوران الرئوي استجابة لنقص الأوكسجين واستمرار فرط التوتر الرئوي في الوليد، أو ازدياد الجريان الدموي الرئوي الناتج من آفة قلبية خلقية. وتؤخر هذه الحالات أو تمنع النقص الطبيعي في المقاومة الوعائية الذي تحدث بعد الولادة. ويتصف فرط التوتر الرئوي الناتج باستبقاء البنى الجنينية للجملة الوعائية الرئوية مع تأخر أو عدم ترقق العضلات الملس في الشرايين الرئوية الذي يحدث بشكل طبيعي بعد الولادة، بالإضافة إلى امتداد العضلات الملس في الشرايين الصغيرة إلى مدى أبعد من الطبيعي.

بـدء التنفس

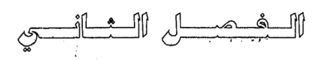
لقد عُرِف سابقاً أن فعالية الجنين في الرحم تشبه الحركات التنفسية، وتوجد هذه الحركات التنفسية في أثناء الفترة المتوسطة والأخيرة من الحمل، وتترافق مع حركات سريعة في العينين وهما مغمضتان. وعليه يجب أن ينظر إلى ابتداء التنفس كمرحلة نوعية في عملية التطور.

يبدأ التنفس خارج الرحم بتأثر آليات انطلاق متنوعة وربما كان اختناق الولادة بنقص

الأوكسجين وزيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم (فرط الكابينيه) أقوى منبه لبدء التنفس. وربما تسهل العوامل الأخرى مثل تبدلات الحرارة وتنبيهات الألم واللمس عملية التنفس أو تتآثر في توطيدها.

ينضغط القفص الصدري بضغط يقدر بـ 60-100 سم ماء في أثناء مروره من القناة المهبلية (التخلص من المهبل). ويعتقد أن الارتداد الذي يحدث في جدار الصدر بعد الولادة يسبب شهيقاً منفعلاً طفيفاً. ويحتاج بدء التنفس إلى جهد معتبر وضغط سلبي يقدر بـ 40-70 سم ماء في أثناء الشهقات الأولى. ويغلب للوليد بعد الشهيق أن يقوم بجهد زفيري لفتح المزمار المغلق، بحيث يزيد الضغط داخل الصدر إلى مقدار 60 سم ماء. ويدفع هذا الضغط الايجابي بقوة السائل من الأسناخ إلى النسيج الخلالي في الرئة والقنيات اللمفية الوعائية. ويختلف حجم الشهيق الأول من 12-16 مل يبقى منها بعد الزفير حوالي 20-40%. وتمثل هذه النسبة المرحلة الأولى من السعة المتبقية الوظيفية (FRC) وقد يستغرق اكتمال السعة المتبقية الوظيفية عدة ساعات.

إن الارتداد المرن للصدر بالنسبة لكل من تمدد الصدر وانضغاطه في الولدان منخفض جداً، لأن العظم في القفص الصدري لين جداً. ولصغر هذه القوة مقابل الارتداد المرن للرئة فإن لتأثير السورفكتنت أهمية خاصة في استبقاء قسم من الهواء المستنشق لكي تستقر السعة المتبقية الوظيفية وتثبت.



الاضطرابات الرئوية في الوليد

الاضطرابات الرئوية في الوليد

تشمل الاضطرابات الرئوية مجموعة واسعة من حالات مختلفة . وليس القصد من هذا الفصل بحث جميع هذه الاضطرابات لوجود مراجع عديدة ممتازة [1-4] والواقع أننا سنعرض التقصي السريري للوليد المصاب بضائقة تنفسية ، ونُتبعه ببحث بعض الحالات الشائعة ، والاضطرابات الرئوية المزمنة المشاهدة في سن الرضاع ، والتي تبدأ في فترة الوليد .

الاضطرابات الرئوية في الوليد

التقصي السريري

يتم التقصي السريري للضائقة التنفسية في الوليد عند وجود العلامات السريرية التالية :

1. تسرع التنفس Tachypnoea (أكثر من ستين حركة تنفسية في الدقيقة) .
2. القبع الزفيري Expiratory grunting .
3. الزرقة (في جو الغرفة) .
4. السحب في جدار الصدر .

ولا تُشخِصُ كل علامة بمفردها الضائقةَ التنفسية ، التي قد توجد بشكل عابر في الولدان الطبيعيين . ومع ذلك ، توجد عادة في الضائعة التنفسية الواضحة علامتان أو أكثر ، مما يسهل تشخيصها . إن التشخيص السريري للضائقة التنفسية غير كاف ، ومن اللازم اجراء مزيد من التقييم لتحديد سبب الضائقة ، بحيث يمكن البدء بالمعالجة المناسبة .

إن قدرة الوليد للاستجابة للمنبهات المتنوعة محدودة ، ولذا فليس كل الضائقات التنفسية

سببها مرض رئوي، ولا كل وليد مصاب بتسرع التنفس والزرقة مصاب بداء الأغشية الهلامية. ويظهر في الجدول (2-1) تصنيف عملي بسيط لأسباب الضائقة التنفسية. ومع أن الجدول لا يحتوي كل الأسباب الممكنة للضائقة التنفسية، إلا أن التقرب للتشخيص التفريقي يجب أن يكون واضحاً. وهناك عوامل واضحة تميل للإشارة إلى تشخيص أو آخر. ويجب أن تؤخذ هذه العوامل بالاعتبار عند تقييم الوليد. فمثلاً قد يكون داء الأغشية الهلامية التشخيص الأكثر احتمالاً في طفل صغير قبل الأوان، وإن تلون العِقْي في وليد بعد الأوان يجعل تشخيص الرشف أكثر احتمالاً. وإن تمزق الأغشية المديد يشير إلى احتمال تشخيص ذات الرئة. ولذا فإن من المهم اجراء بعض الاستقصاءات لتقييم هؤلاء الأطفال، وأهم هذه الاستقصاءات تصوير الصدر الشعاعي. ويبين الجدول (2-1) المظهر السريري المشخص للعديد من الحالات. وتشمل الاستقصاءات الأخرى معايرة المواد الكيمياوية في الدم، وغازات الدم، وزرع الدم، بالإضافة إلى تخطيط القلب، والبزل القطني في بعض الأطفال. ويمكن وضع تشخيص سببي لغالبية حالات الأطفال المصابين بالضائقة التنفسية بالدراسة البسيطة. وقد يتطلب التشخيص النوعي لبعض حالات المرض القلبي الخلقي اجراء استقصاءات أخرى، مثل التصوير بالصدى والقثطرة القلبية.

الجدول (2-1)

التشخيص السريري للضائقة التنفسية (تسرع التنفس، القبع، الزرقة، السحب)

تنفسية		غير تنفسية	
رئوية	خارج رئوية	قلبية وعائية	استقلابية
داء الأغشية الهلامية متلازمات الرشف ذات الرئة الجنينية استرواح الصدر تسرع التنفس العابر في الوليد النزف الرئوي أمراض الرئة الخلقية ـــ النفاخ الفصي ـــ لا تنسج الرئة ـــ خلل تنسج الرئة	رتق الحفرة الأنفية اصابات المزمار الفتق الحجابي اندحاق الحجاب الناسور الرغامي المريئي شلل العصب الحاجزي	داء قلب خلقي دوام الدوران الجنيني ضياع الدم نقل الدم من توأم لتوأم	نقص سكر الدم نقص الحرارة الاحمضاض

داء الأغشية الهلامية

داء الأغشية الهلامية من أكثر أسباب الضائقة التنفسية شيوعاً في الوليد . ويحدث في حوالي 1-0,5 ٪ من مجموع الولادات ، وفي حوالي 10 ٪ من مجموع ولدان قبل الأوان . وتبلغ نسبة الذكور للاناث 1/1,7 . ويشاهد حصراً في ولدان قبل الأوان المولودين قبل الأسبوع السابع والثلاثين من الحمل على وجه التقريب ، وكلما كانت الولادة أبكر من ذلك ، زاد خطر ظهور داء الأغشية الهلامية . والمألوف أنه يحدث داء الأغشية الهلامية في ولدان الأمهات السكريات ، وفي التوأم الثاني . ويقال إنه يكثر بعد العملية القيصرية . والمرجح أن درجة نضج الوليد واستطباب العملية القيصرية هما عاملان مؤهبان أكثر أهميةً من العملية القيصرية ذاتها . وربما كانت الحالات التي تؤدي إلى اختناقٍ ولادي ، مثل النزف قبل الوضع (إذا ترافق بولادة قبل الأوان) مهمة أيضاً في أمراض داء الأغشية الهلامية .

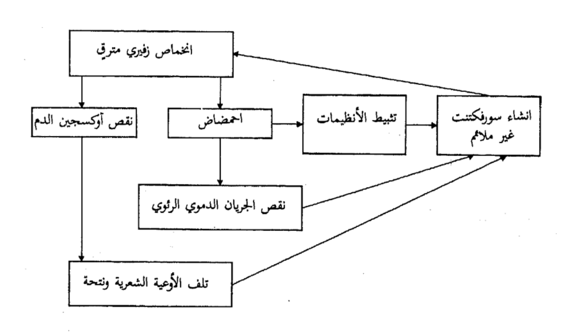
السبب

يشك بأن يكون لداء الأغشية الهلامية علاقة بعوز السورفكتنت النسبي فلا يكفي أن تكون مادة السورفكتنت موجودة عند الولادة ، بل يجب أن تتجدد بنسبة تعادل زوالها . وهذا يدل ضمناً على أن الخلية ذات النمط II للسنخ يجب أن تكون سليمة الوظيفة وقابلة للحياة . ويمكن كشف مخزون النسج من السورفكتنت في حوالي الأسبوع 24 من الحمل ، وينتشر على سطح السنخ في حوالي الأسبوع 30 من الحمل . ولا يتم إنتاج كميات مناسبة من السورفكتنت إلا في الأسبوع 36-35 من الحمل . ومع ذلك يختلف الزمن الذي يتم فيه انتاج السورفكتنت . فقد ينتج مقدار كاف من السورفكتنت في وقت مبكر «الأسبوع 30» أو يتأخر حتى الأسبوع 38 . وقد بينت التقارير الحديثة أن نضج الرئة في الإناث في الفترة المعادلة من الحمل تكون أكثر من نضج الرئة في الذكور [5] وقد يفسر هذا ارتفاع نسبة حدوث داء الأغشية الهلامية في الولدان الذكور .

ويوضح الشكل (2-1) الامراضية الأساسية لداء الأغشية الهلامية بشكل مختصر . فالسورفكتنت غير الكافي يؤدي إلى انخماص زفيري مترقٍ ، وتقل مطاوعة الرئة ويزيد عمل التنفس . ويؤدي نقص أوكسجين الدم الناتج ، ونقص التهوية السنخية إلى الاحمضاض الذي يسبب تقبض السرير الوعائي الرئوي مما يؤدي إلى انخفاض جريان الدم الرئوي مما يثبط الجملة الخمائرية التي تؤدي إلى اضطراب إنشاء السورفكتنت ، وهكذا تحدث دائرة معيبة .

الصورة السريرية

قد يبدو بعض الوُلدان طبيعيين عند الولادة، ويُبدي العديد منهم مظاهر اختناق في أثناء الوضع، مع تدني علامة أبغار (Apgar)، وقد يحتاجون لإنعاش فاعل. ويصبح الاضطراب التنفسي واضحاً خلال بضع دقائق، حتى في الذين يبدون طبيعيين عند الولادة. وقد يظهر في البدء تسرع التنفس فقط، ثم يظهر القبع الزفيري بسرعة، ويتضح السحب بين الأضلاع (في الأوراب)، وقد تظهر الزرقة. وإذا كان تنفس الوليد طبيعياً في الساعات القليلة بعد الولادة، ثم ظهرت ضائقة تنفسية فمن غير المحتمل أن يكون سبب هذه الضائقة داء الأغشية الهلامية.



الشكل (2-1)
إمراض داء الأغشية الهلامية

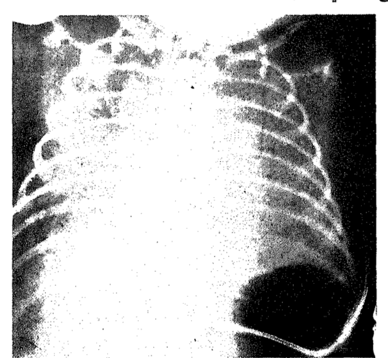
المنظر الشعاعي

إن المنظر الشعاعي مُميز تماماً (الشكل 2-2)، إذ يبدو مظهر حبيبي شبكي دقيق ومنتشر يشمل الساحتين الرئويتين مع امتداد ارتسامات الهواء لأبعد من حافة القلب نحو محيط الرئة (منظر

الزجاج الخشن) . وقد يكون المنظر الشعاعي في الولدان المصابين إصابة شديدة منظر كثافة حبيبية منتظمة، أو أن يكون المنظر عادياً، والعلامات الرئوية الوحيدة التي تشاهد هي الارتسامات القصبية .

السير الطبيعي

يتصف السير الطبيعي للداء عند عدم تطبيق التهوية المساعدة بتدهور مترق في الأربع والعشرين ساعة الأولى، وتحدث أعلى نسبة من الوفيات في الـ 72 ساعة الأولى . ويحدث 50٪ من مجموع الوفيات في الـ 24 ساعة الأولى و70٪ خلال 48 ساعة و90٪ خلال 72 ساعة . [6] والشفاء هو القاعدة لمن يعيش أكثر من 72 ساعة . ولا تظهر في غالبية الولدان المصابين عقابيل رئوية طويلة الأمد . وقد يظهر في البعض، خاصة الذين يحتاجون للتهوية بضغوط عالية وكثافة مرتفعة من الأوكسجين، خلَلٌ في التنسج القصبي الرئوي .



الشكل (2-2)
صورة صدر شعاعية لوليد مصاب بداء الأغشية الهلامية . لاحظ الطراز الشبكي الحبيبي الناعم المنتشر وارتسام الهواء بالقصبات .

المعالجة

يشمل التدبير الناجح لداء الأغشية الهلامية عدة وجوه . وليس الهدف بحث هذه الوجوه بالتفصيل بل إيجاز مبادىء المعالجة . فالمعالجة داعمة بالأساس بحيث تفسح الوقت للشفاء العفوي بحدوث انتاج السورفكتنت الملائم ومنع ومعالجة الاختلاطات التي يمكن أن تحدث . ومبادىء المعالجة الداعمة هي :

1. **الأكسجة** : وتتراوح محاولات المحافظة على أكسجة ملائمة من زيادة أوكسجين المحيط قليلاً ، إلى ضغط إيجابي مستمر للسبل الهوائية إلى التهوية بضغط إيجابي متكرر IPPV . ويجب أن يوازن بدقة ما بين الآثار الضارة لزيادة الأوكسجين كثيراً والتأثيرات المؤذية لتنبيب الرغامى والحاجة للتهوية بضغط إيجابي متقطع ، مقابل مخاطر نقص الأوكسجين hypoxia .

2. **الشوارد وحالة الأساس ــ الحمض** : بتأمين وارد ملائم من السوائل (دون زيادة) والحاجات الكالورية المناسبة والتوازن الشاردي ، بالاضافة لتأمين حالة الأساس ــ الحمض المطلوبة والمحافظة عليها .

3. **السيطرة على الحرارة** : ولقد فشلت محاولات إدخال السورفكتنت المركب dipalmitoyl Lecithin لرئة الولدان المصابين في إحداث منافع مقنعة . ومع ذلك فقد انبعث حديثاً الاهتمام بالسورفكتنت بعد الفوائد المدهشة التي حققها تقطير المحلول الطبيعي للسورفكتنت مباشرة في الرغامى . [7] ومن الواضح أننا نحتاج لمزيد من النجاح في هذا التطبيق ، لإثبات هذه النتائج المشجعة .

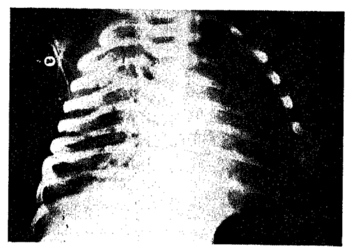
الوقاية

إذا أمكن منع كل الولادات قبل الأوان فإن مشكلة داء الأغشية الهلامية ستنتهي . وبما أن ذلك غير ممكن ، فيجب إيجاد طرق أخرى لتسريع نضج الرئة . وقد تبين أن حقن الكورتيكو سيترويدات (القشرانيات) في حيوانات التجربة والبشر يؤدي إلى تسريع نضج الرئة بالنسبة لإنتاج السورفكتنت . وتتوفر الآن دراسات تكشف منافع حقن الستيروئيدات قبل الولادة في منع داء الأغشية الهلامية في الولادات الباكرة (قبل الأوان) ولم توصف حتى الآن تأثيرات للستيروئيدات على الأعضاء الأخرى ولا أية تأثيرات مؤذية فعالة .

رشف العِقي

إن تبرز الجنين للعقي في الرحم أو في أثناء المخاض يهيىء الفرصة لرشفه في الشجرة القصبية الرغامية . ويحدث تلوث السائل الأمينوسي بالعقي في 10٪ من مجموع الحمول . ويغلب للولدان الذين يولدون بعد تلوث السائل الأمينوسي بالعقي أن يبدو اختناقاً في أثناء المخاض . ويؤدي الاختناق الذي يرافق غالباً تبرز العقي إلى جهد تنفسي يتجلى (بالتنهد .gasp) يساعد على رشف العقي في الشجرة القصبية الرغامية .

يبدو الوليد المصاب برشف العقي عند الولادة بصورة نموذجية ، [9] فهو وليد في الأوان ، أو بعد الأوان عادة ، يبدي مظاهر تأخر نمو داخل الرحم ، ويغلب أن يكون مثبطاً عند الولادة ، ويحتاج للانعاش الفاعل ، علاوة على تلوث الجلد بالعقي . وتظهر علامات الضائقة التنفسية ، ويكون



الشكل (3-2)
صورة شعاعية للصدر لطفل مصاب برشف العقـــي. لاحظ الكثافات المتفرقة غير المنتظمة لا سيما في الجانب الأيمن.

الصدر مفرط الانتفاخ hyperinflated وبرميلي الشكل. وتكشف صورة الصدر الشعاعية كثافات نقطية متفرقة منتشرة في الساحتين الرئويتين مع مناطق زائدة الشفوفية (الشكـل 2-3). ويكـون الصدر مفرط التمدد، ويزداد قطره الأمامي الخلفي، ويتسطح الحجاب الحاجز. ويندر أن يلتبس رشف العقي بأي سبب آخر للضائقة التنفسية، ما عدا ذات الرئة في الوليد أحياناً. ويغلب أن يحدث استرواح المنصف واسترواح الصدر كاختلاط لرشف العقي، ويغلب وجود نقص سكر الدم.

التدبير

يحتاج العديد من هؤلاء الولدان للإنعاش الفاعل عند الولادة. وقبل تطبيق التهوية بالضغط الإيجابي يجب مص العقي الموجود في الفم والحنجرة والرغامى. وليس لغسل الحنجرة والرغامى أية قيمة بل قد يكون خطراً. ولا توجد معالجة نوعية بل تجرى المعالجة الداعمة كما ذكرت سابقاً لداء الأغشية الهلامية إن لزمت. وينصح بعض المؤلفين بالسيترويئيدات لمنع حدوث التهاب الرئة الكيمياوي ومعالجته، ولا توجد دراسات شاهدة كافية تدل على قيمة السيترويئيدات في هذه المعالجة. ويؤيد مؤلفون آخرون استعمال الصادات لسببين هما:

1. صعوبة التشخيص التفريقي بين ذات الرئة الجرثومية ورشف العقي.
2. ولأن التجارب على الجرذ تدل على أن وجود العقي في السبل الهوائية يؤهب للخمج بالايشريكيات القولونية.

ذات الرئة في الوليد

قد يُكتسَب الخمج الرئوي في الرحم أو في أثناء الولادة أو في فترة الوليد. ويحدث الخمج بثلاث طرق رئيسية.

1. بالدم عبر المشيمة.
2. بالطريق الصاعد حيث يصعد بالطريق التناسلي الولادي.

3. من البيئة المحيطية : مثل الحواضن والأدوات والعاملين في المستشفى .

قد تحدث ذات الرئة داخل الرحم في الفترة قبل الوضع عادة ، نتيجة انتشار دموي عبر المشيمة ، عند وجود خمج والدي . وقد تحدث الأخماج الحموية ، والأخماج بوحيدات الخلية ، والأخماج الجرثومية بهذه الطريقة . ويغلب أن تكون ذات الرئة في هذه الحالات جزءاً من خمج جهازي متعمم في الجنين . وقد يولد الطفل مليصاً stillbirth ، أو تظهر فيه علامات الخمج بسرعة بعد الولادة . وقد تشمل أخماج هذه الفئة أخماج حمة الخلية العرطلة ، والوردية ، وداء المقوسات toxoplasmosis والليستريا ، والافرنجي ، وحمة كوكساكي ، ونادراً التدرن .

تنتج ذات الرئة المكتسبة في أثناء المخاض عادة من الخمج الصاعد . وتوجد عدة اختلاطات ولادية قبل الوضع وفي أثناء الوضع تترافق بزيادة خطورة الخمج في الوليد . وتشمل هذه الاختلاطات الولادية المخاض المبكر ، وتمزق الأغشية المديد والإفراط في المداخلات الولادية اليدوية . وقد ينتشر الخمج للوليد مباشرة بطريق الجلد والأغشية المخاطية ، أو برشف المادة المخمجة إلى الرئتين ، أو بغزو الجراثيم للدوران الجنيني عبر الزغابات المشيمية ، أو عن طريق الأوعية المشيمية ، أو الحبل السري . وقد يتم اكتساب ذات الرئة بعد الولادة في الحواضن ، من العاملين بها ، أو من تجهيزاتها ، وغالباً ما ترافق ذات الرئة المكتسبة المداخلات العنيفة ، مثل تنبيب الرغامى والتهوية الاصطناعية ، وقثطرة الأوعية السرية . وقد تكون ذات الرئة التظاهرة الوحيدة للخمج ، إلا أنه يغلب أن تشاهد كجزء من خمج منتشر . وتشمل الجراثيم المسببة للخمج في أثناء الوضع ، وبعده الايشريكيات القولونية والزوائف والمجموعة B من المكورات العقدية الحالة للدم والكليبسيلات الرئوية ، والمكورات العنقودية المذهبة والليستريا بالإضافة إلى حمة الحلأ .

التظاهرات السريرية

قد يولد الوليد مليصاً أو تظهر عليه علامات الخمج إذا اكتسب الخمج داخل الرحم . ويتأخر البدء في الخمج المكتسب بعد الولادة . ومن المهم أن يدرك المرء عدم وجود علامات نوعية لذات الرئة في فترة الوليد . والغالب أن تتظاهر ذات الرئة في هذه الفترة بعلامات غير نوعية . وقد تكون علامات الضائقة التنفسية موجودة أو غائبة . وقد تكون العلامات التي تتظاهر بها ذات الرئة في الوليد هي انقطاع النفس Apnoea وانخفاض الحرارة hypothermia والوسن ، والهيوجية irritability ، والاقياء ، وانتفاخ البطن ، والاسهال . ويستجيب الوليد للمنبهات المؤذية المتنوعة (خمجية ، استقلابية ، تنفسية .. الخ) بمقدار محدود من الارتكاسات . وهكذا فإن العديد من

تظاهرات الخمج الخطير لها ما يشبهها في نقص سكر الدم، ونقص كلس الدم، ونقص الأكسجة، ومرض القلب. وعليه فإن التشخيص يعتمد على الشك باحتمال الخمج الرئوي بالاضافة للاستقصاءات المناسبة. وإن وجود العوامل المؤهبة المذكورة سابقاً مثل تمزق الأغشية المديد، أو أي مادة سائلة ملوثة يجب أن تثير الشبهة.

ويحظى الخمج بالمجموعة B من المكورات العقدية الحالة للدم بقدر عظيم من الاهتمام في الوقت الحاضر. فقد يوجد بأحد شكلين مبكر أو متأخر. ويتظاهر الشكل المبكر، أو تجرثم الدم Septicaemia عادة في الساعات الاثني عشرة الأولى بضائقة تنفسية حادة. وقد تشبه صورة الصدر ذات الرئة الرشفية Aspiration pneumonia أو أنها لا تفرق عن داء الأغشية الهلامية. ويظهر الشكل المتأخر «السحائي» ما بين اليومين والأسبوعين.

وتشمل الاستقصاءات زرع الدم وزرع السائل الدماغي الشوكي والبول في محاولة لتعيين الجرثوم. وتوجد استقصاءات أخرى تساعد في تشخيص الخمج تتضمن تعداد الكريات البيض والرحلان الكهربائي المناعي باتجاه معاكس لمنتجات الجرثوم، واختبار حلالة السرطان limulus lysate*واختبار زرقة نتروتترازوليوم. ولا يوجد فحص مخبري وحيد يعين بدقة الإصابة الجرثومية وبسرعة، ولا توجد وسيلة تنفي الخمج. لذا يفضل بدء العلاج بمضادات الجراثيم بالشبهة بدلاً من انتظار وضوح العلامات السريرية والإثبات المخبري.

المنظر الشعاعي

تُدَّعِم الصورة الشعاعية تشخيص ذات الرئة مع أنها ليست بحد ذاتها ضرورية للتشخيص. ويتراوح المنظر الشعاعي من تكثف متجانس في الجانبين يشاهد في ذات الرئة الخلقية، ويصعب تفريقه عن متلازمة الرشف، إلى كثافات غير منتظمة متفرقة تشبه ذات القصبات والرئة في الأطفال الكبار وقد تكون الصورة الشعاعية مشابهة أحياناً لانخماص قسمي أو فصي أو تكثف. وقد يوجد في ذات الرئة بالمكورات العنقودية قيلات هوائية Pneumatoceles واسترواح الصدر ودُبَيْلة empyema. ومن الضروري اجراء عدة صور متكررة في الأيام الأولى من الحياة حتى يظهر المنظر الشعاعي بدقة ووضوح.

---

* اختبار حُلالة السرطان: يقوم على مزج خلاصة دم السرطان crab مع عينةٍ من دم المريض، فيحدث تَهلُّم glalion فيها إن احتوت العينةُ على ذيفان داخلي أفرزته الجراثيم سلبية الغرام.

المعالجة

إن معالجة ذات الرئة في الوليد داعمة أولاً كما ذكر سابقاً ونوعية ثانياً بالصادات. وبسبب اتساع طيف العوامل السببية المحتملة يشرك البينسيلين مع الأمينوغليكوزيد (أمبيسيلين وجنتاميسين مثلاً)، وتبدل المعالجة وفق نتائج الزرع والتحسس عند ظهورها. ويجب أن يستمر العلاج مدة 7-10 أيام أو بعد غياب العلامات السريرية بمدة 5-7 أيام تقريباً.

تسرع التنفس العابر في الوليد

في العام 1966 وصف أفري [9] مجموعة من الولدان ظهر تسرع التنفس فيهم في اليوم الأول من الحياة، وقد يظهر في البعض قبع وسحب خفيف، وتظهر في القليل منهم زرقة خفيفة وقد كشفت في هؤلاء الأطفال شعاعياً كثافات خطية واضحة تنتشر من النقيرين (الشكل 2-4). وقد ظهرت حواف الجنب بالإضافة إلى ثخانة الشقوق. ويغيب تسرع التنفس في أغلب الحالات بعد بضعة أيام. ولم يتم تحديد الآلية الإمراضية تماماً، مع أنه يعتقد أن هذه المتلازمة تحدث نتيجة تأخر امتصاص سائل الرئة.

وتختلف العلامات الشعاعية من رشاحات متفرقة تشبه الرشاحات المشاهدة في رشف العقي، إلى حبيبات ناعمة تشبه المنظر الشعاعي لداء الأغشية الهلامية. وتسرع التنفس العابر محدود ذاتياً، ويثبت تشخيصه بالمتابعة الشعاعية ومتابعة السير السريري، ويشفى أغلب الولدان عفوياً.

دوام الدوران الجنيني

يحدث دوام الدوران الجنيني مع الشنت من الأيمن إلى الأيسر في حالات سريرية متنوعة، تشمل بعض أشكال آفات القلب الخلقية، والإصابة الرئوية، مثل رشف العقي ونقص تنسج الرئة، وتسرع التنفس العابر في الوليد، وداء الأغشية الهلامية. وهناك مجموعة أقل تحديداً يظل السبب المستبطن فيها غامضاً. وقد وُصفت بعض الحالات بعد نقل الدم عبر المشيمة وكثرة الحمر Polycytemia وفرط اللزوجية ونقص سكر الدم، ويبقى السبب في الحالات الأخرى غير معروف. وقد استعملت اصطلاحات مختلفة لهذه المتلازمة، وهي دوام الدوران الجنيني، ودوام الدوران العابر، ودوام فرط التوتر الرئوي.

والصورة النموذجية هي وليد في تمام الحمل أو وليد حمل مديد تظهر فيه الزرقة ، وتسرع التنفس ، والاحمضاض بدون سحب عادة . وتكون صورة الصدر الشعاعية طبيعية ، أو تبدي زيادة خفيفة في الارتسامات الوعائية . ولا توجد آفة رئوية مستبطنة ، والقلب طبيعي من الناحية التشريحية ، ويظهر بقثطرة القلب فرط توتر رئوي مع شنت من الأيمن إلى الأيسر عبر القناة الشريانية والثقبة البيضية . ويموت العديد من هؤلاء الأطفال ، رغم العناية المشددة . وقد تبين بفتح الجثة أن تطور السبل الهوائية والأسناخ والأوعية طبيعي . والمظهر المثير هو ثخانة عضلات الشرايين الصغيرة . وقد ذكرت ثخانة عضلات الشرايين الصغيرة في الانغلاق الباكر للثقبة البيضية ، والقناة الشريانية في الرحم . ويقول أقتراحٌ آخر أن ثخانة العضلات تكون نتيجة نقص الأوكسجين المزمن في الرحم . وقد تظهر ثخانة العضلات بعد الولادة حيث لا يحدث النقص الطبيعي في المقاومة الوعائية الرئوية لأسباب غير معروفة ، بل يستمر فرط التوتر الرئوي مؤدياً إلى نقص الأوكسجين وظهور دائرة معيبة .

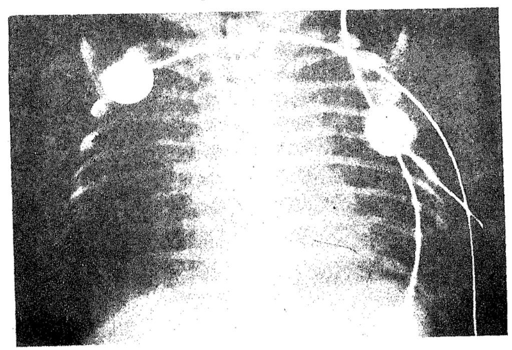
التدبير

المعالجة داعمة ، وتشمل إعطاء الأوكسجين وتطبيق التهوية الآلية ، وإصلاح الاحمضاض الاستقلابي . وقد جُرِّبَ استعمال موسعات الأوعية الرئوية ، مثل تولازولين والقلويات بواسطة فرط التهوية في محاولة لانقاص دوام فرط التوتر الرئوي [10] ويموت العديد من الأطفال بعد هذه الاجراءات بعد سير مديد غير مستقر ، يتصف بانخفاض سريع في الأوكسجين الشرياني ، ونوب هبوط توتر جهازي لا يستجيب للتهوية .

استرواح المنصف واسترواح الصدر

النفاخ الخلالي

إن تسرُّب الهواء من الفسحة السنخية الطبيعية أكثر شيوعاً في فترة الوليد منه في أي عمر آخر من الطفولة [11-12] وقد يحدث استرواح الصدر مفرداً أو مع استرواح المنصف أو مع النفاخ الخلالي . ويقال إن ما يدعى باسترواح الصدر العفوي المكتشف شعاعياً يحدث في 1-2٪ من كل الولادات الحية ولا تظهر الأعراض إلا في 10% منها . وتحدث أغلب الحالات تالية للإنعاش الفاعل ، أو كاختلاط لبعض أمراض الرئة المستبطنة ، مثل داء الأغشية الهلامية ، أو رشف العقي خاصة في الأطفال الذين تطبق فيهم التهوية المساعدة .



الشكل (2-4)
صورة صدر شعاعية لوليد مصاب بتسرع التنفس العابر في الوليد . لاحظ الكثافات الخطية المتشععة من النقيرين .

وقد أثبت ماكلين أن لتسرب الهواء علاقة بتمزق السنخ . ويبدو أن موضع التمزق هو قاعدة السنخ التي تتصل بالنسيج الضام ، حول الأوعية ، الغني بالسائل ، والقليل التمدد . ثم يتسرب الغاز ، أو يدخل في أغمدة الأوعية حول القصبات ، حيث يستقر محدثاً نفاخاً خلالياً ، أو يسير للأمام باتجاه النقير ، ثم يتسرب إلى المنصف . وبتمزق وريقة الجنب يظهر استرواح الصدر . والاحتمال الآخر هو أن الهواء الخلالي يخترق مباشرة جوف الجنب ، بعد تمزق مجْلَة جنبية Subpleural bleb .

الموجودات السريرية

قد يكون استرواح الصدر غير عرضي ، ويُكشفَ بشكل عرضي بالصورة الشعاعية . وقد يؤدي أحياناً إلى تدهور مفاجيء في حالة الوليد . وتبقى الأشعة الوسيلة الرئيسية لتشخيص استرواح الصدر . وقد اقترح التّضوء Translumination كطريقة سريعة لتشخيص استرواح الصدر . وقد يكون مفيداً في استرواح الصدر الشامل .

التدبير

لا يسبب استرواح الصدر الخفيف اضطرابات فيزيولوجية ، ولا يحتاج لعلاج أكثر من مراقبة

الطفل بشكل مباشر . وقد اقترح تعريض الطفل لكثافات عالية من الأوكسجين ، لتسريع انصراف استرواح الصدر ، وذلك بجرف النيتروجين ، ولاحداث مدروج بين استرواح الصدر والغاز . وتعرض هذه الطريقة الطفل لمخاطر شديدة بتعريضه لفرط الحرارة ، مع خطر تلف العين .

وإن المعالجة المقررة لاسترواح الصدر العرضي هي النزح drainage . وغرز مبزل بين الأضلاع هي الطريقة المختارة .

النُفاخ الخلالي الرئوي

إن النفاخ الخلالي الرئوي هو ارتشاح الغاز في الرئة خارج الممرات الطبيعية للرئة ، وضمن النسيج الضام لأغماد الأوعية حول القصبات ، وفي الحواجز بين الفصيصات ، كما يرتشح ضمن الوريقة الجنبية الحشوية . ومن المقبول عموماً أن الغاز يصل للنسيج الخلالي مما يسمح للرئة بتسريبه من خلال مناطق تمزق السنخ . وقد يبقى الهواء منحبساً داخل الرئة ، ويؤدي إلى ما يسمى الغُوَاز داخل الرئة intrapulmonary pneumatosis أو أنه يسير إلى الأمام تحت الوريقة الجنبية الحشوية محدثاً مَجلْات blebs من الهواء (غواز داخل الجنب) . ولا يختلط الشكلان بالتبادل وقد يحدثان معاً .

ومن المألوف أن يحدث النفاخ الخلالي الرئوي في الأطفال المولودين قبل الأوان ، والمصابين بمرض رئوي مستبطن ، مثل داء الأغشية الهلامية ، خاصة في الذين طبقت لهم التهوية المساعدة ويختلف النسيج الخلالي للرئة في الوليد قبل الأوان عن النسيج الخلالي لرئة الوليد في الأوان . إذ يكون النسيج الضام في الوليد قبل الأوان ثخيناً وفضفاضاً ، ويحتوي على كمية زائدة من السائل الذي يسد ممرات الغاز . وهذا ما يوضح كثرة حدوث النفاخ الخلالي الرئوي ، داخل الرئة في ولدان قبل الأوان ، حيث يتكيف النسيج الخلالي مع الأحجام الكبيرة للغاز ، قبل أن يرتفع الضغط لدرجة تكفي لدفع الغاز للمنصف . وقد تصل نسبة حدوث النفاخ الخلالي الرئوي في المصابين بداء الأغشية الهلامية إلى 20٪ ، وباستعمال التهوية بالضغط الايجابي المتقطع IPPV تصل نسبة حدوث النفاخ الخلالي الرئوي إلى ما يقرب من 40٪ .

ويتصف النفاخ الخلالي الرئوي شعاعياً بطرازين مميزين .

1. طراز خطي يتألف من خطوط شفوفية شعاعية متموجة ، تفتقد طراز التفرع النموذجي لارتسام الهواء في القصبات .

2. طراز كيسي يتألف من مناطق شفوفية بيضية الشكل أو مدورة صغيرة .

السير

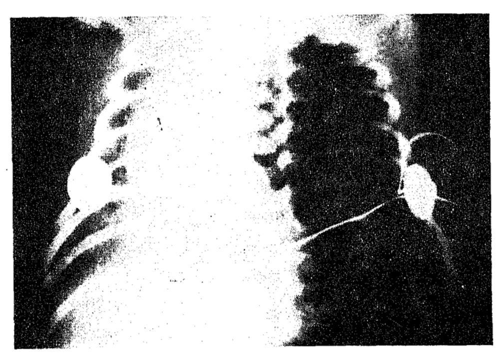
1. الانصراف resolution ، وقد يحدث ببطء خلال عدة أيام إلى أسبوع .

2. التدهور المفاجىء مع ظهور استرواح المنصف واسترواح التأمور ، أو استرواح الرئة (الشكل 2-5) .

3. قد تترقى شدة الإصابة ، ويظهر التوتر الموضع أو المتعمم . والعلامات الشعاعية للتوتر أو فرط الضغط داخل الصدر هي تسطح الحجاب أو انقلابه للداخل inversion ، وتباعد الأضلاع ، واستقامتها ، وإذا كانت الإصابة وحيدة الجانب انزاح المنصف إلى الجهة المقابلة متجاوزاً الخط المتوسط . ويشمل التشخيص التفريقي استرواح الصدر التوتري والداء الليفي الكيسي ، والفتق الحجابي ، والنفاخ الفصي المكتسب ، الذي يعتبر اختلاطاً آخر للمعالجة بالتهوية ، في الأطفال المصابين بمتلازمة الضائقة التنفسية .

وقد يشفى النفاخ الخلالي الرئوي تحت الضغط عفوياً . ويجب أن توجه المعالجة لدعم الطفل بطريقةٍ تقلل العوامل التي تشجّع تشكل الغاز الخلالي على أمل أن يعادَ امتصاص الغاز الموجود . ومن الواضح أن العامل المسبب للمرض بالضغط هو معدل الضغط في السبل الهوائية ، ومدة هذا الضغط . وأن الضغط الايجابي في نهاية الزفير ، وسرعة التهوية ، وشكل التنفس ، ومدة الشهيق والضغط الأقصى ، هي العوامل التي تساهم بمعدل الضغط . ولذا يجب أن ينظم طراز التهوية بشكل يقلل هذه العوامل بهدف تأمين ناتج قلبي مناسب ، وتأمين نسبة غاز في الدم ، وتأمين حالة الأساس ـــ الحمض .

فإذا كان النفاخ الخلالي الرئوي تحت التوتر موضعاً في رئة واحدة أو فص فيجب تنبيب القصبة الأصلية في الرئة المقابلة لتخفيف التهوية السيئة في الرئة المصابة ، مما يسمح بانصراف النفاخ الخلالي الرئوي . [13] ولم يثبت نجاح هذه الطريقة من المعالجة تماماً ، كما أنها لا تخلو من خطر ظهور النفاخ الخلالي في الرئة السليمة في أثناء تنبيبها . ويخضع النفاخ الخلالي الرئوي تحت التوتر للمعالجة الجراحية المحاطة بالخطورة . ويمكن تطبيق الجراحة في إصابة فص واحد فقط . وقد تيسر تدبير أطفال عديدين حيث نجح استئصال الفص . ومن الصعب تحديد ما إذا كان هؤلاء الأطفال يتحسنون بالمعالجة المحافظة المستمرة مع أن الخبرة السابقة لا تدل على ذلك . وعليه فإن للجراحة دوراً محدوداً في معالجة النفاخ الخلالي الرئوي تحت التوتر ، لأنه لا يتحسن أو أنه يترقى رغم المعالجة المحافظة .



الشكل (2-5)

صورة صدر شعاعية لوليد مصاب بالنفاخ الخلالي الرئوي واسترواح صدر أيسر .

وقد اقترِح بزل الهواء Pneumocentesis مباشرة كطريقة أخرى لمعالجة النفاخ الخلالي الرئوي الموضع . وتُثقَب في هذه الطريقة المنطقةُ المصابة بإبرة ، ويُغرز في الثقب مسبارٌ يصل مباشرة إلى مركز المنطقة المصابة ، ولا تخلو هذه الطريقة الراضة من خطورة النزيف الرئوي ، وتَشكُّل ناسور جنبي رئوي أو صمَّامة غازية وريدية رئوية كبيرة . ومع ذلك يجب أن لا يصرفَ النظر عن استعمالها ، لأن لها دوراً في معالجة النفاخ الخلالي الرئوي ثنائي الجانب .

الاضطرابات الرئوية المزمنة

لقد ازداد القصور التنفسي المزمن الذي يبدأ في فترة الوليد ، ويدوم عدة أسابيع أو أشهر ، وضوحاً في الوقت الحاضر . ويعرف له اضطرابان رئيسيان هما : خلل تنسج القصبات والرئة Bronchopulmonary dysplasia ، ومتلازمة ويلسون ـــ ميكتي . ويتميز الاضطرابان عن بعضهما بوضوح في غالبية الأطفال ، وقد يتشابهان سريرياً وشعاعياً في بعض الأطفال ، مما يجعل التفريق بينهما صعباً .

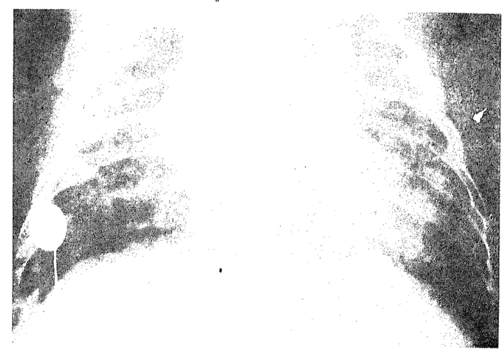
خلل تنسج القصبات والرئة

في العام 1967 وصف نورثوي ومعاونوه [14] اضطراباً رئوياً مزمناً في بعض الأطفال المصابين بداء الأغشية الهلامية المعالجين بالتهوية الآلية وانشاق الأوكسجين العالي الكثافة. ويُستعمَل اصطلاح خلل تنسج القصبات والرئة لوصف شكل من مرض رئوي مزمن يشاهد في أول سن الرضاع. ويحدث عادة بعد المعالجة المكثفة لصعوبة تنفسية في فترة الوليد. [15] وهو اضطراب يتصف بنقص الأوكسجين، وتسرع التنفس، والاعتماد على الأوكسجين. وتبدي الصورة الشعاعية فرط تمدد الصدر مع فرط شفوفية بؤرية تقطعها كثافات شريطية (الشكل 2-6).

وقد وصف نورثوي ومعاونوه في تقريرهم الأصلي أربعة تبدلات متميزة.

1. **المرحلة الأولى**: لا يمكن تفريقها عن داء الأغشية الهلامية.
2. **المرحلة الثانية**: تظهر كثافة متنية (بارانشيمية) شاملة تحجب حواف القلب.
3. **المرحلة الثالثة**: تتصف بظهور كيسات خفيفة الشفافية الشعاعية متعددة أكثر ما تظهر حول النقيرين وتزداد بالتدريج، عدداً وحجماً، حتى تملأ الساحتين الرئويتين كليهما.
4. **المرحلة الرابعة**: وفيها مناطق فرط شفوفية مع ارتشاحات خطية.

ويبدو من الوصف الأول لخلل تنسج القصبات والرئة أن المرض يبدي تبدلات في بعض تظاهراته الشعاعية على الأقل. والترقي الشعاعي لخلل تنسج القصبات والرئة من خلال تسلسل مراحله الأربع غير شائع المشاهدة. فالكثافة الشعاعية في المرحلة الثانية نادرة، وظهورها في أول السير يشبه كثيراً حدثاً شعاعياً آخر، هو(قصور القلب الاحتقاني بسبب بقاء القناة الشريانية، وفرط حمولة السوائل، والنزف الرئوي). كما أن المرحلة الثالثة أو الطور الفقاعي bubbly phase نادرة أيضاً. وتترقى التبدلات الشعاعية بشكل أكثر مخاتلة من الوصف الأصلي، وقد تلتبس بالاختلاطات المرافقة، مثل تسرب الهواء، وذات الرئة، وقصور القلب الاحتقاني. وكان الوصف الأصلي للمرحلة الرابعة يتميز بفرط تمدد، مع خطوط غير منتظمة من الكثافة بين مناطق الشفوفية. ويبدو أن فرط التمدد في الطراز الحاضر خفيف. وتبدي الشذوذية المتنية طرازاً دقيقاً وأكثر تجانساً. وتشاهد الخطوط الكثيفة ومناطق الشفوفية بنسبة أقل، بدلاً من الكثافات الشريطية الدقيقة التي تمتد إلى المحيط، وتخفي الأوعية الدموية. وهذه المظاهر شائعة المشاهدة في الأحياء الذين قد يكونون مصابين بشكل خفيف من الداء.



الشكل (2-6)

صورة صدر شعاعية لوليد مصاب بخلل التنسج القصبي الرئوي. لاحظ المناطق البؤرية من فرط الوضاحة، والعتامة، بالإضافة إلى فرط الانتفاخ وضخامة القلب.

إن الآلية الإمراضية الأساسية لخلل تنسج القصبات والرئة موضع نقاش مع أنه يوافق كثيرون على أن العوامل الياتروجينية مثل تنبيب الرغامى والتهوية الآلية وكثرة الأوكسجين المستنشق تلعب دوراً هاماً. والأهمية النسبية لكل عامل غير مؤكدة. ويحيط الشك بأهمية العوامل الأخرى، مثل درجة النضج، وطبيعة وشدة الداء الرئوي البدئي المستبطن، ووجود القناة الشريانية، وتسرب الهواء في الرئة. ويختلف الحدوث من 5-30٪ في ولدان قبل الأوان المصابين بداء الأغشية الهلامية (وفق المعيار التشخيصي) ويتراوح معدل الوفيات من 25-39٪ في الأشهر 6-8 من الحياة، وعادة في الفترة الأولى من دخول المستشفى. ويبدو أن الاضطراب يشمل مجموعات مميزة من الأطفال هي:

A. المصابين بداء الأغشية الهلامية الشديد.

B. الولدان منخفضي وزن الولادة الشديد (أقل من 1000 غ عادة) والذين يغلب أن يكون البدء فيهم أكثر مخاتلةً.

وتختلف معايير تشخيص خلل تنسج القصبات والرئة، وإن لم تكن كل المعايير موجودة فمعظمها موجود وهي:

1. مدة التهوية الآلية.
2. العلامات السريرية للداء التنفسي مثل تسرع التنفس، والسحب والخراخر الفقاعية التي تدوم أكثر من 30 يوماً.
3. الحاجة للتزود بالأوكسجين لمدة أكثر من 30 يوماً لتأمين Po2 شرياني أكثر من 30 مم / زئبقاً.
4. تبدي صورة الصدر الشعاعية خطوطاً وكثافات تتناوب مع مناطق طبيعية أو زائدة الشفوفية.

النتيجة Outcome

يتراوح معدل الوفيات من 25-39٪ كما ذكر سابقاً وتحدث أغلب الوفيات في الأشهر 6-8 من الحياة. ويغلب أن يموت الأطفال لدى دخولهم الأول للمستشفى. والمألوف أن يعتمدوا على التهوية والأوكسجين. ومع ذلك يظل التنفس فيهم متسرعاً. ويظهر فيهم فرط توتر رئوي دائم، وقلب رئوي مع عارضات قصور قلب احتقاني، ويموتون بسبب القصور القلبي الوعائي الشديد. وقد يعيش الأطفال المصابون إصابة خفيفة. ويغلب لهم أن يصابوا بعارضات راجعة من الوزيز وضائقة تنفسية تشبه التهاب القصيبات. وقد تحدث ذات رئة تحتاج الاستشفاء في المستشفى. وتنقص نوب القصور التنفسي الحاد الناجمة عن سويات مختلفة من الاضطراب الرئوي المزمن الذي يختلف تردداه وشدته تدريجياً بعد السنة الثانية من العمر. والنتيجة النهائية في هؤلاء الأطفال غير معروفة. ويتبين من مراجعة Markstead وFitzhardinge [16] لـ 36 مريضاً مصاباً بخلل تنسج القصبات والرئة أن ستةً (23٪) ماتوا بمعدل عمر 3,5 شهر (15 يوماً ــ 8 شهور) وقد تمت متابعة العشرين الباقين لمدة سنتين بعد الولادة. وقد حدثت أخماج السبل التنفسية السفلى في 17 من العشرين، ودخل المستشفى عشرة منهم في السنة الأولى من العمر، وأربعة في السنة الثانية من الحياة. وأصيب بعد سنتين من الولادة اثنان فقط بأعراض تنفسية واضحة، وظهرت تبدلات شعاعية باقية في 87٪. وكان تأخر النمو يرافق خلل الوظيفة dysfunction التنفسية المديدة والشديدة. ومع ذلك تسرع النمو بتحسن الأعراض التنفسية. ووصل معدل الوزن إلى الدرجة المئوية الثالثة ــ العاشرة في الجنسين، ووصل الطول إلى النسبة المئوية العاشرة ــ الخامسة والعشرين في الذكور وإلى الدرجة المئوية 25 في الإناث، في نهاية السنة الثانية بعد الولادة. وقد كان 15 (75٪) غير مصابين بعيوب تطور رئيسية. وبدت نتيجة التطور ذات علاقة بالحوادث قبل الولادية والولادية أكثر من أن يكون لها علاقة بوجود

أو غياب خلل تنسج القصبات والرئة . ولا توجد معلومات مفصلة عن النتيجة الطويلة الأمد للباقين أحياء . وليس من الواضح ما إذا كانت ستعود وظيفة الرئة إلى وضعها الطبيعي بعد عدة سنوات ، وما إذا كانوا أكثر استعداداً للاضطرابات التنفسية في وقت لاحق من الحياة .

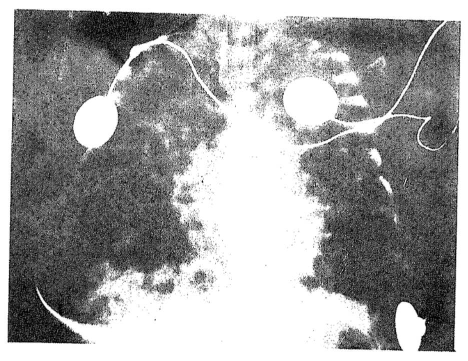
التدبير

لإنقاص ترداد هذه الحالة يجب تقليل العوامل المذكورة سابقاً ، والتي تلعب دوراً في الآلية الإمراضية ، ما أمكن . وقد ذكرت بعض الدراسات أن للفيتامين E دور في منع التلف الرئوي . ومع ذلك لم تحقق هذه الدراسات وجوداً حقيقياً . والثابت أن المعالجة الداعمة تمنع التلف ، وتتيح الوقت لحدوث الالتئام . ومن الضروري إبقاء معظم هؤلاء الأطفال معتمدين على الأوكسجين لفترات مختلفة ، والتزود بالأوكسجين لتأمين Po_2 مناسب . وتشمل معالجة قصور القلب الاحتقاني إعطاء المبيلات ، وتحديد السوائل والملح ، وإعطاء الديجوكسين . وربما كان تحديد الملح والسوائل وإعطاء المبيلات مفيد لهؤلاء الأطفال . ويتسجيب هؤلاء الأطفال أحياناً للموسعات القصبية عند إصابتهم بالوزيز ، وقد يكون للموسعات القصبية المديدة ، خاصة التيوفيللين ، فائدة .

متلازمة ويلسون ـــ ميكتي

وصف ويلسون وميكتي [17] مجموعة من ولدان قبل الأوان مصابين بضائقة تنفسية مزمنة ، ذات منظر شعاعي مميز . وهو اضطراب يشاهد بدئياً في ولدان قبل الأوان ، يكون وزنهم أقل من 1500 غ . ويزيد الاضطراب في الذكور على الإناث . وقد ذكر النزيف الوالدي في الثلث الثالث من الحمل في نسبة مرتفعة من الحالات . ولا تظهر في أغلب الولدان ضائقة تنفسية واضحة مباشرة بعد الولادة . وتبدأ الأعراض عادة في نهاية الأسبوع الأول من الحياة أو بعده . وتكون الأعراض خفيفة ومتقطعة في البدء ، لا تلبث أن تزداد شدتها بحيث يصبح أغلب الأطفال معتمدين على الأوكسجين . ويختلف معدل الوفيات من 30-50٪ في الطور الحاد . والمألوف أن يشفى الباقون على قيد الحياة بشكل تام سريرياً وشعاعياً . وقد تنقضي سنتان قبل حدوث الشفاء .

تكون الرئتان طبيعيتين شعاعياً في الأيام الأولى من الحياة . وتشاهد مع ظهور الضائقة التنفسية رشاحات عقدية متفرقة . ومع ترقي الحالة يصبح فرط التهوية Hyperaeration أكثر وضوحاً ، وتظهر مناطق تشبه الكيسة ، تعطي منظر رشاحات خطية مبعثرة مع مناطق كيسية صغيرة في الساحتين الرئويتين المفرطتي التهوية قليلاً (الشكل 2-7) . وقد يلتبس الطراز الكيسي



الشكل (2-7)

صورة شعاعية لوليد مصاب بمتلازمة ويلسون ـ ميكتي . لاحظ المناطق الكيسية الصغيرة المتعددة في جميع أنحاء الساحتين الرئويتين .

شعاعياً بخلل تنسج القصبات والرئة أحياناً . ومع ذلك توضح القصة السريرية والسير السريري التفريق . لذا يجب عدم تفسير الصورة الشعاعية بمفردها . وتختفي الشفافية الشعاعية الكيسية الشكل تدريجياً ، وتصبح الرئة مفرطة التمدد كثيراً . وتزول هذه التبدلات الشاذة في الأشهر 3-24 التالية ، حيث تصبح صورة الصدر الشعاعية طبيعية .

والمظهر المثير في خزعة الرئة ، أو في فتح الجثة هو غياب تبدل البنى . وتشمل التبدلات النموذجية تمدد الأسناخ دون أن تتلف ظهارتها ، أو تتليف الأسناخ . وتكون الرشاحات الخلوية متفرقة متناثرة ، ويغيب الحؤول المخاطي mucosal metaplasia والتبدلات الشديدة ، وهي المظاهر المشاهدة في خلل تنسج القصبات والرئة .

ويبقى سبب متلازمة ويلسون ميكتي غير محدد أو مفسر . ويعتقد أن سببها شذوذ توزع الهواء الذي يميز الرئة غير الناضجة . والمعالجة داعمة ، وإذا عاش الطفل يحدث الشفاء تدريجياً .

المراجع

REFERENCES

1 BOYLE R. J. & OH W. (1978) Respiratory distress syndrome. *Clin. Perinatol.* **5**, 283.

2 LEW C. D., RAMOS A. D. & PLATZKER A. C. G. (1980) Respiratory distress syndrome. *Clin. Chest Med.* **1**, 297.

3 AVERY M. E., FLETCHER B. D. & WILLIAMS R. E. (1981) ***The lung and it disorders in** the newborn infant*, 4th edn. W. B. Saunders, Philadelphia.

4 STAHLMAN M. T. (1981) Acute respiratory disorders in the newborn. In Avery G. B. (ed.) *Neonatology pathophysiology and management in the newborn*, p. 371. Lippincott, Philadelphia.

5 TORDAY J. S., NIELSEN H. C. DE M. FENCL M. & AVERY M. E. (1981) Sex differences in fetal lung maturation. *Am. Rev. Resp. Dis.* **123**, 205.

6 WOOD R. E. & FORREL P. M. (1974) Epidemiology of respiratory distress syndrome (RDS). *Pediatr. Res.* **8**, 452.

7 FUJIWARA T., CHIDA S., WATABE Y., MAETA H., MORITA T. & ABE T. (1980) Artificial surfactant therapy in hyaline membrane disease. *Lancet* **i**, 55.

8 BANCLARI E. & BERLEN J. A. (1978) Meconium aspiration and other asphyxial disorders. *Clin. Perinatol.* **5**, 317.

9 AVERY M. E., GATEWOOD O. B. & BRUMLEY G. (1966) Transient tachypnoea of the newborn. *Am. J. Dis. Child* **3**, 380.

10 DRUMMOND W. H., GREGORY G. A., HERMAN M. A. & PHIBBS R. A. (1981) The independent effects of hyperventilation tolazoline and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension. *J. Pediatr.* **98**, 603.

11 MONIN P. & VERT P. (1978) Pneumothorax. *Clin. Perinatol.* **5**, 335.

12 PLENAT F., VERT P., DIDIER F. & ANDRE M. (1978) Pulmonary interstitial emphysema. *Clin. Perinatol.* **5**, 51.

13 MATTHEW O. P. & THACK B. J. (1980) Selective bronchial obstruction for treatment of bullous interstitial emphysema. *J. Pediatr.* **96**, 475.

14 NORTHWAY W. H., ROSAN R. C. & PORTER D. Y. (1967) Pulmonary disease following respiratory therapy of hyaline membrane disease: Bronchopulmonary dysplasia. *New Engl. J. Med.* **276**, 357.

15 EDWARDS D. K., DYER W. M. & NORTHWAY W. H. (1977) Twelve years

experience with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics* **59**, 839.
16 MARKSTEAD T. & FITZHARDINGE I. (1981) Growth and development in children recovering from bronchopulmonary dysplasia. *J. Pediatr.* **98**, 597.
17 WILSON M. G. & MIKITY V. G. (1960) A new form of respiratory disease in premature infants. *Am. J. Dis. Child.* **99**, 489.

الفصل الثالث

وبئيات الأخماج التنفسية الحادة

وبئيات الأخماج التنفسية الحادة

ازدادت معرفة الأخماج التنفسية الحادة في العشرين سنة الأخيرة باطراد، بسبب ثلاثة سبل رئيسية للبحث.

1. الدراسات الوبائية لانتشار الداء ومظاهر الداء.
2. عزل حمات تنفسية بتقنيات الزرع الخلوي، والتعرف على هذه الحمات باختلاف طراز المرض.
3. الدراسة المناعية لتآثر Interaction الجرثوم ـــ المضيف الذي يسبب طرازاتٍ مختلفة للمرض.

إن وقوع الداء وطُرُزه السريرية معروفة الآن جيداً. وقد عزلت غالبية الحمات التنفسية وأنماطها الفرعية وثبتت علاقتها بالداء السريري، ومع ذلك لم تحل المشاكل الكثيرة حتى الآن. ولم يتضح الدور الذي تقوم به الجراثيم في المرض التنفسي، وعلاقتها بالخمج الحموي viral infection. وقد تم فهم العديد من مظاهر تآثر الجرثوم والعضوية بشكل جزئي.

التصنيف وطُرُزْ المرض

توصف الأمراض وتُصنف مبدئياً على أسس تشريحية. وما يَحصر هذه الطريقة في التصنيف هي أن الخمج لا يتقيد بحدود تشريحية. ولا يقبل التصنيف السببي لأن العوامل المخمجة المختلفة تسبب أمراضاً متشابهة، ويسبب العامل المخمج نفسه أمراضاً مختلفة في مرضى مختلفين.

وتعتمد التظاهرات السريرية مبدئياً على الجزء المصاب من السبيل التنفسي، وعلى شدة

التفاعل الالتهابي الموضعي ودرجة الاضطرابات البنيوية . ويتوقف طراز المرض الذي يحدث في الطفل على تآثر عوامل ثلاثة :

1. العامل المخمج .
2. العوامل في المضيف .
3. العوامل البيئية .

وللطراز السريري لعامل مخمج علاقة كبيرة ببنية الطفل، وظروف الخمج وطبيعة العامل المخمج . ولكل الأخماج مجال من الخمج تحت السريري ، إلى مرض خفيف قصير المدة ، إلى الأمراض الشديدة .

التصنيف

تُصنَّف الأخماج التنفسية إلى خمس مجموعات سريرية [1] :

1. الأخماج التنفسية العلوية .
2. التهاب القصبات والرغامى والحنجرة (الخانوق Croup) ، والتهاب لسان المزمار .
3. التهاب القصبات الحاد .
4. التهاب القصيبات الحاد .
5. ذات الرئة .

الخمج التنفسي العلوي

ويشمل عدداً من اضطرابات مختلفة .

الزكام: وهو مرض حاد ، العرض الأول فيه السيلان المائي أو المخاطي أو القيحي من الأنف ، مع انسداد الأنف . وقد يترافق الزكام الشديد بحمى Pyrexia واضطرابات بنيوية .

التهاب البلعوم: وهو التهاب في البلعوم لا يتوضع في اللوزتين ولا يرافقه الزكام . ويترافق الداء عادة بحمى وباضطرابات بنيوية خفيفة .

التهاب اللوزتين: وهو خمج يتوضع في اللوزتين يؤدي إلى إحمرارهما وانتباجهما مع نتحة التهابية . ويختلف وجود الحمى والاضطرابات البنيوية تقريباً . وقد يوجد مضض خفيف في العقد اللمفية

الرقبية المتضخمة. ويغلب للالتهاب أن يصيب البلعوم واللوزتين لأن الصلة بينهما وثيقة، ولكنه يتظاهر في أحدهما أكثر من الآخر عادة.

التهاب الأذن الوسطى

ويتصف بالتهاب حاد في الأذن الوسطى ينتبج فيه غشاء الطبل ويحتقن. وقد ينثقب ويخرج منه سيلان قيحي. وألم الأذن والحمى والأعراض البنيوية شائعة، ويغلب أن تترافق بأعراض تنفسية.

التهاب القصبات والرغامى والحنجرة

ويغلب للزكام أن يتقدم هذا المرض. وأعراضه الرئيسية هي الضباح hoarseness والسعال الخشن والصرير.

التهاب لسان المزمار Epiglottitis

ويشكل في الأطفال حالة إسعاف. وتكون الأعراض البنيوية في الطفل المصاب شديدة مع حمى وهيوجية Irritability. وتظهر خلال 4-6 ساعات حرقة في البلعوم وصرير شهيقي. وقد يكون السعال خفيفاً أو غائباً. ويظهر عادة انسداد في الحنجرة يهدد الحياة.

التهاب القصبات الحاد

وهو مرض حمّي Febrile، العرض الرئيسي فيه هو السعال عادة. والشائع أن يتقدمه خمج تنفسي علوي. وتسمع في أثناء السير خراخر قصبية متفرقة، وخراخر فرقعية.

التهاب القصيبات الحاد

ويكثر حدوثه في الأطفال دون السنة من العمر، خاصة دون الشهر السادس. ويبدأ بأعراض زكام ويظهر بعد يوم أو يومين تنفس سريع، وسعال تخرشي، ووزيز. ويكون الصدر برميلي الشكل بسبب فرط الانتفاخ hyperinflation الرئوي، ويحدث السحب الضلعي في أثناء الشهيق. وتسمع في أغلب المرضى خراخر فرقعية شهيقية ناعمة، وخراخر زفيرية متقطعة تنتشر في الساحتين الرئويتين.

ذات الرئة

وتتظاهر في الأطفال الصغار بخمج حاد مع حمى وانزعاج وأعراض بنيوية، وسعال، وتنفس سريع، وأحياناً زرقة. ويصعب غالباً تحديد التكثف الرئوي سريرياً في الأطفال الصغار، وقد يكشف بالفحص الشعاعي للصدر. وتكون الضائقة التنفسية Pulmonary distress والأعراض

البنيوية في الأطفال الكبار خفيفة عادة. ويتم كشف العلامات الفيزيائية الشاذة في الصدر في الأطفال الكبار بسرعة.

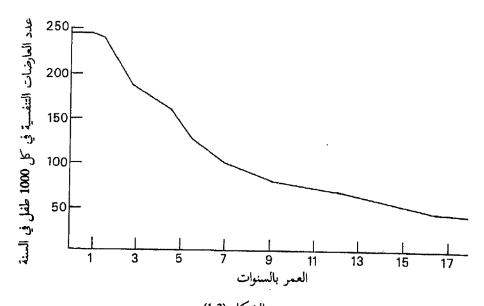
الوقوع Incidence

إن الأخماج التنفسية الحادة هي من أكثر الأمراض شيوعاً في الطفولة، وتؤلف حوالي 50٪ من كل الأمراض في الأطفال دون السنة الخامسة من العمر، و30٪ في الأطفال ما بين السنتين 5-12 من العمر. ومعظم الأخماج محدودة في السبيل التنفسي العلوي. وتصيب حوالي 5٪ من الأخماج السبل التنفسية السفلية، وهي أكثر خطورة عادة.

وبينما تدل الدراسات المختلفة على اختلافات في نسب وقوع الخمج التنفسي، فإن هناك اتفاقاً عاماً يتعلق بالطراز الإجمالي. وتعتمد الاختلافات على اختلاف تحديد الأشكال المختلفة للمرض والتعرف عليها. ويسهل نسيان الأمراض الخفيفة أو يصرف النظر عنها لتفاهتها. ويصاب الأطفال بين السنتين الأولى والسادسة من العمر بالأخماج التنفسية، بمعدل 7-9 مرات في السنة[3]، وأكثرها خفيف ومحدود بالزكام، أو حرقة البلعوم. ويترافق ما يقرب من ثلاث عارضات منها باضطراب بنيوي. وتقع قمة الوقوع بين السنتين الثانية والرابعة، ولا يهبط المعدل إلى معدل الكهل، وهو 4-6 بالسنة حتى السنة 8-10 من العمر.[4] وربما كان سبب الاختلافات بالنسبة للعمر هو ظهور المناعة الجزئية. ويعتمد الوقوع في السنة الأولى من العمر على عدد وعمر الأشقاء الأكبر، وعلى مكان وجود الطفل «المنزل أو مركز رعاية نهاري». ويبلغ معدل الإصابات التنفسية في الأطفال الذين يبقون في المنزل 5-6 بالسنة.

ويصاب 40-50٪ من الأطفال بعارضة episode واحدة على الأقل عند السنة الثانية من العمر، ثم تهبط نسبة الوقوع بعد ذلك بوضوح.

وقمة وقوع الأخماج التنفسية السفلية هي في السنة الأولى من العمر، حيث تبلغ 240 حالة، في كل 1000 طفل بالسنة[5]، وتهبط النسبة بسرعة في الطفولة، حيث تبلغ 1000/120 في السنة في عمر خمس سنوات، و30-1000/50 في اليافعين (الشكل 3-1). ويدخل حوالي 1٪ من المصابين بالتهاب القصيبات المستشفى، كما يدخل 2-3٪ من الرضع والأطفال الصغار المصابين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة إلى المستشفى أيضاً. وانتشار هذه الأمراض النوعية في المجتمع غير موثق جيداً. وربما يدخل أقل من 50٪ من الأطفال المصابين بالتهاب القصيبات و20٪ من الرضع



الشكل (3-1)

الخمج التنفسي السفلي ــ عدد عارضات الخمج التنفسي السفلي في الألف/سنوياً بالنسبة للعمر.

والأطفال الصغار المصابين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة المستشفى. والوقوع الحقيقي لذات الرئة غير مؤكد، حيث فشلت دراسات عديدة في تمييز التهاب القصيبات، وذات القصبات، والرئة، وربما تظهر ذات الرئة في 1٪ من الأطفال على الأقل قبل السنتين من العمر. ويصاب 25-30٪ من الأطفال بعارضة واحدة من التهاب القصبات قبل السنة السابعة من العمر[6]. ويصاب 6-8% من الأطفال بين السنتين 7-12 من العمر بعارضة واحدة من التهاب القصبات كل سنة. وتهبط النسبة إلى 4٪ في السنة السابعة عشرة من العمر[7].

العوامل المخمجة

تسبب الحمات Viruses أكثر من 90٪ من الأخماج التنفسية، وبينما تسبب الجراثيم بعض الأخماج التنفسية العلوية والسفلية، فإنه يصعب تحديد دورها الصحيح في إحداث المرض.

الحمات

تسبب الخمجَ التنفسي حماتٌ كثيرة. والحمات المسؤولة عن غالبية الأخماج التنفسية السفلية هي الحمات التنفسية المخلاوية Respiratory synctial V. (RSV) وحمات نظيرة الأنفلونزا

(1,2,3) وحمات الأنفلونزا (A.B) . وإن الحمات الأنفية والحمات الغدية adenovirus ، والحمات المذكورة سابقاً ، وربما بعض الحمات المعوية تسبب أكثر الأخماج التنفسية العلوية .

وللحمات التنفسية المخلاوية والنمط (1) من حمات نظيرة الأنفلونزا ظهور فصلي مميز (الشكل 3-2) [8] وتشاهد حمات نظيرة الأنفلونزا (3,2) في كل مكان أكثر من الحمات الأنفية . وتظهر حمات الأنفلونزا بالشكل النموذجي في فترات قصيرة . وبينما يختلف انتشار هذه الحمات في المجتمع فإن الوقوع الاجمالي للأخماج التنفسية لا يتبدل . فمثلاً عندما تنتشر حمات الأنفلونزا فقد تسبب خمجاً تنفسياً قليل الخطورة في المرضى السائرين [9] . وقد افترض وجود ظاهرة التداخل بين الحمات التنفسية ، بحيث إذا انتشرت حمة من الحمات الرئيسية (حمة نظيرة الأنفلونزا «1-» ، أو الحمة التنفسية المخلاوية ، أو حمة الأنفلونزا B,A) بشكل وباء فإن الحمات الأخرى تكون عاطلة نسبياً .

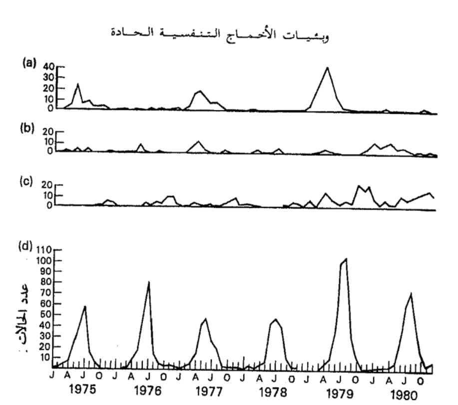
وتحدث الأخماج التنفسية السفلية الخطيرة في السنوات الخمس الأولى من الحياة . وتبدي الأنواع الرئيسية الثلاثة طرازاً مميزاً لحد ما (الشكل 3-3) [10] .

تُعزَل غالبية الحمات التنفسية من السبل التنفسية في أثناء الطور الحاد من الخمج فقط ، وتختفي في المراحل الأخيرة من المرض . وليس من غير الشائع أن يتم التعرف على هذه الحمات في الأشخاص الشاهدين في الوقت نفسه ، أو في أي وقت آخر على مدار السنة ، باستثناء الحمات الغدية . فإذا عزلت الحمة التنفسية المخلاوية ، وحمات نظيرة الأنفلونزا (3,2,1) وحمات الأنفلونزا (2A, 1A) ، B ، والحمات الأنفية في أثناء الخمج السريري فيفترض أنها العامل المسبب للمرض حتى يثبت العكس . ويتم اثبات دور الحمات التنفسية المخلاوية ، وحمات نظيرة الأنفلونزا ، وحمات الأنفلونزا كعامل سببي بكشف ارتفاع الأضداد المصلية للحمات المعزولة بعد الخمج .

الحمة التنفسية المخلاوية

وهي السبب الرئيسي لأكثر الأخماج التنفسية خطورة في سن الرضاع infancy إذ تسبب حوالي 80٪ من التهاب القصيبات الحادة و12٪ من الخانوق croup و15٪ من التهاب القصبات ، و20٪ من ذات الرئة في سن الرضاع ، والطفولة المبكرة . كما أنها سبب رئيسي أيضاً للأمراض التنفسية العلوية الخفيفة .

وتسبب هذه الحمة في الأجزاء المعتدلة من العالم على الأقل طرازاً ثابتاً وواضحاً من المرض .

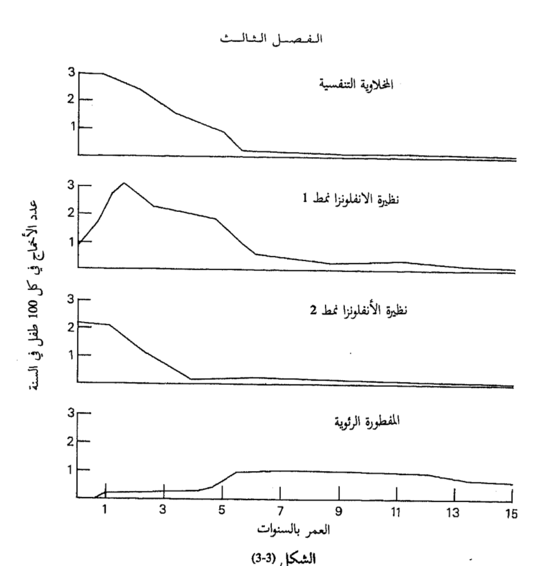


الشكل (2-3)

الطرازات الفصلية للخمج التنفسي الحموي في ملبورن في الأطفال الداخلين للمستشفى شهرياً ، والمصابين بالخمج التنفسي والذين زرعت منهم حمة نظيرة الأنفلونزا (1) (a) وحمة نظيرة الأنفلونزا (2) (b) وحمة نظيرة الأنفلونزا (3) (c) والحمة التنفسية المخلاوية (d) .

فتحدث كوافدة في كل سنة تدوم 3-5 أشهر . ففي ملبورن ــ أوستراليا ونيوكاسل في المملكة المتحدة تتوافق قمة الحدوث مع أبرد شهر في السنة [8-11] . ويبدو أنه توجد في أمريكا الشمالية اختلافات فصلية ، إذ تختلف قمة الحدوث من أواخر الخريف إلى أوائل الربيع . وتتناوب بفترات قصيرة 7-12 شهر ، وبفترات طويلة (13-16 شهر) بين القمم المتتابعة للوافدات [12] . وتترافق قمة الوافدة بزيادة واضحة في دخول الرضع الصغار والأطفال المصابين بالتهاب القصيبات الحاد وذات الرئة إلى المستشفى .

ويختلف طراز المرض الذي تحدثه هذه الحمة مع العمر ، وربما مع البنية الوراثية للمصاب . والتهاب القصيبات الحاد هو أكثر التظاهرات أهميةً ، وأكثر ما يحدث في الأشهر الستة الأولى من الحياة ، بينما تحدث ذات الرئة في أي فترة من السنة الأولى ، وتسبب الحمة في السنة الثانية والثالثة أيضاً خمجاً تنفسياً علوياً ، والتهاب قصبات ، والتهاب قصبات ، ورغامى وحنجرة ، وذات رئة ،



الشكل (3-3)

الخمج التنفسي السفلي ــ عدد عارضات الخمج بالحمات الثلاث والمفطورات الرئوية في 100 ألف / سنوياً بالنسبة للعمر.

وبالترداد نفسه المذكور سابقاً. وينخفض الترداد في السنة الخامسة من العمر، حيث يصبح الخمج التنفسي السفلي بعد ذلك غير شائع.

ويدخل طفل واحد من كل 60 طفلاً مصاباً بخمج تنفسي بالحمة التنفسية المخلاوية إلى المستشفى في السنوات الخمس الأولى من الحياة[13]. وقمة وقوع الخمج بالحمة التنفسية المخلاوية هي بين الشهر الأول والثالث. ويتعرض الطفل الذي يعيش في منطقة صناعية وعمره دون الشهر الثاني عشر، والمصاب بخمج تنفسي بالحمة التنفسية المخلاوية للدخول إلى المستشفى أكثر بمرتين من الطفل، من العمر نفسه والاصابة نفسها، الذي يعيش في منطقة ريفية. ويدخل أطفال الطبقات

الفقيرة إلى المستشفى أكثر من غيرهم، وأسباب هذا الاختلاف معقدة، وربما تشمل نوعية العناية الوالدية، وحجم العائلة، وتدخين الوالدين (اعتياد الوالدين التدخين) [14]. ويقي الإرضاع الوالدي من أخماج الحمة التنفسية المخلاوية الخطيرة.

يَدخل الخمج عادة إلى العائلة بواسطة طفل كبير. ويبلغ معدل الهجمات في العائلات المصابة 50٪ وفي الأطفال تحت السنة من العمر 60٪ [15]، وتحدث عودة الخمج في سنوات الأوبئة الكبيرة، ويصاب 75٪ من المعرضين للخمج مرة ثانية، ويصاب 65٪ من المعرضين للخمج للمرة الثالثة. وتنقص شدة الداء سريعاً عند تكرر التعرض [16].

قد تسبب الحمة التنفسية المخلاوية خمجاً في الوليد، قد يكون خفيفاً، وقد ذكر حدوث حالات في أقسام الخدج [17]. وقد لوحظ انقطاع التنفس apnoea في الرضع المصابين بخمج الحمة التنفسية المخلاوية في أثناء الأشهر الأولى من الحياة خاصة في الخدج [18]. والحمة التنفسية المخلاوية سبب هام للخمج المتبادل Cross-infection في المشافي، وقد يسبب مرضاً خطيراً في رضيع مصاب بمرض آخر مثل التشوهات القلبية [19].

قد يكون الخمج بالحمة التنفسية المخلاوية مميتاً، وقد قدرت نسبة الوفاة بـ 0,5٪ من الأطفال المصابين. ولخمج الحمة التنفسية المخلاوية في الأطفال المصابين بتشوهات خلقية شديدة خطورة خاصة [20]. وقد تبين أن حدوث متلازمة موت الطفل المفاجىء تتوازى مع انتشار الحمة التنفسية المخلاوية في المجتمع، وقد اقترح أن الحمة التنفسية المخلاوية عامل يساهم في وفاة الطفل الفجائية غير المتوقعة [21].

• حمات نظيرة الأنفلونزا

إن حمات نظيرة الأنفلونزا مسؤولة عن إدخال طفل واحد إلى المستشفى من كل مئة طفل مصاب في المناطق المدنية في السنوات الخمس الأولى من الحياة [22]. وإن كلاً من الأنواع الخمسة للحمة نظيرة الأنفلونزا (3,2,1، B4,A4) يمكن أن يسبب مجالاً واسعاً للمرض، من التهاب القصبات، والرغامى والحنجرة الخفيف، إلى ذات الرئة الشديدة. وتحدث الأخماج بالنمطين (3,1) أكثر من الأخماج التي تحدثها الأنماط (B4,A4,2). ويحدث الخمج بالنمط A نموذجياً على شكل أوبئة كل سنتين في أشهر الخريف [8]. وهو أكثر سبب شائع لالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة، حيث كشف في حوالي 25٪ من المرضى. ويحدث في الدرجة الأولى في السنوات الثانية

والثالثة من الحياة. ويوجد النمط الثالث أكثر من النمط (2,1) في الأطفال دون الشهر الثاني عشر من العمر، حيث يسبب فيهم أخماجاً تنفسية سفلية خطيرة، مثل التهاب القصيبات، وذات قصبات، ورئة. كما أن هذا النمط (3) سبب مهم لالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة، مثل النمط (2)، ويسبب كل منهما 15٪ من العارضات. ويُحدثُ النمطان (B4,A4) مجالاً واسعاً من الأمراض التنفسية. وبالاضافة إلى أن الحمات نظيرة الأنفلونزا تؤدي إلى دخول المصابين بها إلى المستشفى فإن هذه الحمات وخاصة الأنماط (B4,A4,3) قد تحدث اختلاجات حمية. وقد تبين أن النمط (3) من حمة نظيرة الأنفلونزا يترافق مع انقطاع التنفس في الشهر الأول من الحياة[18].

إن حمات نظيرة الأنفلونزا من الأسباب الهامة للخمج المتبادل، ويغلب لهذه الأخماج أن تكون شديدة ومميتة أحياناً للأطفال المصابين بمرض مستبطن. وتقدر فترة حضانتها بـ 2-10 أيام وتتراوح فترة إخماجِها من 7-14 يوم.

تسبب كل حمات نظيرة الأنفلونزا أخماجاً تنفسية علوية ولا تندر معاودة الخمج، وتكون المعاودة خفيفة عادة.

حمات الأنفلونزا

ودور هذه الحمات في المرض التنفسي أقل من دور الحمات السابقة وتسبب عادة أمراضاً حموية Viral تنفسية علوية، وتسبب أيضاً التهاب القصبات والرغامى والحنجرة، والتهاب القصبات وذات الرئة وأحياناً التهاب القصيبات في سن الرضاع infancy. ويتظاهر الخمج نموذجياً بأوبئة تحدث كل بضع سنين. وتسبب الحمة (A) من حمات الأنفلونزا مرضاً تنفسياً سفلياً شديداً[23] ولكنها، حتى في الأوبئة، لا تحل محل الحمة التنفسية المخلاوية كسبب رئيسي للخمج التنفسي السفلي في الطفل الصغير[24]. ولا يبدو أنه يمكن تقدير نسبة ذات الرئة في الأطفال في أثناء أوبئة حمات الأنفلونزا، وهو ما يعكس مرة ثانيةً الدور البارز للحمة التنفسية المخلاوية، وحمات نظيرة الأنفلونزا في هذا المرض. وتسبب حمات الأنفلونزا، على الأقل في الأطفال، مرضاً تنفسياً أقل خطورة، ويكشف عادة في المرضى الجوالين في أثناء الأوبئة[9].

وربما كان السبب الشائع لدخول الطفل المصاب بخمج حمة الأنفلونزا (A) للمستشفى هو الاختلاج الحمي أكثر من الخمج التنفسي السفلي[23]. والألم البطني عرض بارز في خمج حمة الأنفلونزا (B)، وخاصة في الأطفال الكبار، وقد يكون شديداً يوجب تفريقه عن التهاب الزائدة

الحاد[25] . ويغلب أن تكون الأعراض التنفسية في خمج حمة الأنفلونزا (B) غير مميزة على الرغم من إصابة السبيل التنفسي السفلي في بعض الأحيان .

الحمات الأنفية Rhinoviruses

وهي مجموعة هامة من الحمات عزل منها ما يزيد على (100) نمط فرعي ، وتسبب الزكام في الدرجة الأولى ، والتهاب القصبات . وقد كشفت في حوالي 10٪ من الأطفال المصابين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة ، وفي 4٪ من المصابين بالتهاب القصيبات . وتؤهب غالباً في الأطفال المصابين بالربو لعارضة episode من السعال والوزيز .

الحمات الغدية Adenoviruses

وتقع هذه الحمات في مجموعتين بينهما بعض التداخل وتشمل المجموعة الأولى الأنماط (21.14,7,4,3) وتسبب جوائح الحمى والتهاب الحنجرة والتهاب الملتحمة . وتحدث هذه الأمراض بشكل بارز في المجتمعات المستقرة أو المعسكرات . وتحدث الأنماط (21,7,3) أحياناً مرضاً تنفسياً سفلياً شديداً يسبب تلفاً دائماً في الرئة[26] ، يكثر في المجتمعات الفقيرة اقتصادياً واجتماعياً . وتتألف المجموعة الثانية من الأنماط (6,5,2,1) ولا تنتشر هذه الأنماط بشكل أوبئة . وقد عزلت من الأطفال المصابين بالأخماج التنفسة العلوية ، وأحياناً من المصابين بأخماج تنفسية سفلية . ومع ذلك يمكن عزل الأنماط نفسها من الحمة الغدية من حوالي 2٪ من الشاهدين غير المصابين بعلامة أو عرض لمرض . ومن الصعب تحديد دلاتها في هذه الظروف .

حمات كوكساكي وايكو

وقد عزلت هذه الحمات بالدرجة الأولى من الأطفال المصابين بخمج تنفسي علوي ، وتعزل أحياناً من المصابين بالمرض التنفسي السفلي ، وقد توجد في الأطفال الأصحاء ، بحيث يصعب تحديد دورها في التأهيب للمرض .

الجراثيم

ويبقى دور الجراثيم في المرض التنفسي بحاجة لمزيد من الايضاح . فالمكورات الرئوية والمستدميات النزلية تُعزل بكثرة من الأطفال المصابين بالأمراض التنفسية العلوية والسفلية . وتُعزل المكورات العنقودية المذهبة والمكورات العقدية الحالة للدم بيتا بدرجة أقل . وكل هذه الجراثيم يمكن أن

تكون ممرضة وتحدثَ خمجاً تنفسياً مع أنه يصعب تحديد دورها في المرض. والسبب الرئيسي في ذلك هو أن الأطفال الأصحاء يحملون هذه الجراثيم بنسبة مشابهة للمصابين بمرض تنفسي. وفوق ذلك، إذا كانت الجراثيم أسباباً مهمة في الخمج التنفسي السفلي الحاد فإنها يجب أن توجد بأعداد معتبرة في السبيل التنفسي السفلي بعد الموت. وبمعزل عن قلة المرضى المصابين بجراثيم إيجابية الغرام أو بالمكورات العنقودية المذهبة، فإن غالبية الوفيات من المرض التنفسي على الأقل في الأطفال غير المصابين بمرض مستبطن. تترافق بخمج حموي Viral [27].

إن زرع الجراثيم الممرضة من الدم وسائل الجنب والنتحة السنخية التي يتم الحصول عليها بخزعة الرئة دليل واضح على دورها السببي، ومع ذلك فقد أجريت دراسات شاملة في بلدان العالم الثالث لتحديد كيف يمكن استفراد الجراثيم من سائل الرئة، ولا يمكن تطبيق هذه الموجودات على أطفال البلدان المتطورة.

تعزل المكورات العقدية الحالة للدم بيتا غالباً من الأطفال المصابين بحرقة البلعوم، أو التهاب اللوزتين الحاد. وفي حين يسبب هذا الجرثوم التهاب اللوزتين المتوذمتين، مع نتحة التهابية ومضض في العقد الرقبية المتضخمة في طفل عمره 4-5 سنوات، فإن هذا الجرثوم يسبب التهاب البلعوم الحاد بدون نتحة. كما أن عدداً من الحمات يسبب التهاباً في اللوزتين والبلعوم بدون نتحة. ومن المستحيل غالباً التأكد سريرياً أن سبب هذا الالتهاب هو الخمج بالمكورات العقدية الحالة للدم بيتا.

ويبدو أن المكورات الرئوية سبب جرثومي مهم لذات الرئة، ولكن التردد الفصلي لهذا الخمج غير محدد بوضوح. والمكورات العنقودية المذهبة سبب غير شائع لذات الرئة. ويندر أن تسبب المكورات العقدية الحالة للدمَ بيتا ذات الرئة. وتسبب المستدميات النزلية كل حالات التهاب لسان المزمار الحاد تقريباً، وتسبب 20-40٪ من التهابات الأذن الوسطى في الأطفال تحت السنة العاشرة من العمر. وقد ازدادت أهمية المستدميات النزلية في الولايات المتحدة في إحداث ذات القصبات والرئة.

إن المفطورات الرئوية Mycoplosma P. سبب هام للخمج التنفسي في الأطفال، والجرثوم متوطن endemic في المجتمع، وقد ذكرت بعض الأوبئة [28]. وتنتشر من خلال العائلات وفترة حضانتها 15-25 يوم. وهي سبب هام لذات الرئة في الأطفال بين 5-15 سنة من العمر. ومعظم الأخماج في الرضع والأطفال الصغار غير عرضية، أو تترافق بأعراض تنفسية علوية [29]. ومع ذلك فقد تحدث أخماج تنفسية سفلية خطيرة مثل التهاب القصبات وذات الرئة في الأعمار

الصغيرة[30]. والأعراض البارزة في خمج المفطورات الرئوية هي السعال والدعث والوزيز، والأعراض غير التنفسية ليست نادرة. وقد تأكد حدوث تلف دائم في الرئة بعد الخمج بالمفطورات الرئوية [31].

المتدثرات التراخومية

لقد عرف في الوقت الحاضر أن المتدثرات التراخومية سبب هام لذات الرئة في سن الرضاع. وقد كشفت أغلب الحالات المثبتة في الولايات المتحدة. وقد قدر أن نسبة ذات الرئة بالمتدثرات التراخومية هي 20٪ في ولدان الأمهات المصابات بخمج السبيل التناسلي بالمتدثرات التراخومية. وقد دلت دراسة من فرانسيسكو على أن نسبة الخمج في الحوامل حوالي 4٪. وهذا ما يسبب ذات رئة تقدر بـ 8 ثمان في كل 1000 ولادة حية[32]. وتتظاهر ذات الرئة نموذجياً في الأسابيع 8-15 من العمر[33] بالاضافة إلى إصابة أغلب الأطفال بالتهاب الملتحمة الاندخالي inclusion conjunctivitis.

العوامل في المضيف

وهي ذات أهمية عظيمة في تحديد طراز الداء الناتج من الخمج، وربما يعمل العديد من هذه العوامل مناعياً. والمعرفة الصحيحة لطريقة عمل هذه العوامل محدودة.

العمر

تحدث أغلب الأخماج التنفسية الخطيرة في السنوات الثلاث الأولى من العمر، وخاصة في السنة الأولى[5]. والأمراض البارزة هي التهاب القصيبيات الحاد في الأشهر الستة الأولى من الحياة، وذات الرئة في السنتين الأوليتين، والتهاب القصبات، والرغامى، والحنجرة في السنتين الثانية والثالثة. وتحدث أغلب الوفيات والمراضة morbidity من المرض التنفسي في هذه الفترة. ومع أن ذات الرئة هي السبب الرئيسي لمعدل الوفيات والمراضة، فقد تنتج الوفاة من التهوية غير الملائمة، بسبب انسداد السبل الهوائية في التهاب القصيبيات الحاد، والتهاب القصبات، والرغامى والحنجرة، والتهاب لسان المزمار. ويحدث بعد السنة الثالثة هبوط معتبر في حدوث الأمراض التنفسية السفلية الخطيرة كما يحدث هبوط مماثل في المراضة ومعدل الوفاة. وربما كان سبب الحدوث المرتفع لهذه الأمراض وخطورتها في الأطفال الصغار هو الحالة المناعية، وصغر حجم السبل الهوائية ومطاوعة جدار الصدر.

الجنس

يتشابه وقوع الأخماج التنفسية العلوية بسبب الحمات أو الجراثيم في الذكور والاناث. ومع ذلك يرتفع الوقوع في الذكور دون السنة السادسة من العمر وتقترب النسبة في الذكور والاناث من بعضها بعد السنة السادسة[5]. وفي أخماج السبل التنفسية السفلية بسبب الحمة التنفسية المخلاوية، وحمات نظيرة الأنفلونزا النمط (1) تختلف المعدلات بين الذكور والاناث من (2-1,5) تقريباً ويقل وضوح الاختلاف في أخماج النمط (2-3) من الحمة نظيرة الأنفلونزا وأخماج المفطورات بين الجنسين. وتلاحظ ظاهرة اختلاف الخمج بين الذكور والاناث في بعض الأخماج الجرثومية أيضاً. مثل ذات الرئة بالمكورات العنقودية والتهاب لسان المزمار.

البدانة

يعتقد سريريون عديدون أن الأطفال البدينين عرضةً للإصابة بالأخماج التنفسية أكثر من الأطفال الطبيعيين. وفي دراسة شاهدة للخمج التنفسي في الأطفال الذي يزيد وزنهم عن النسبة المئوية (97) مع مجموعة شاهدة لأطفال وزنهم بين النسبة المئوية (25)، والنسبة المئوية (75) تبين أن عدد الأخماج يزيد في البدينين[34]. ومن المستحيل في الوقت الحاضر تقديم تفسير مُرضٍ لهذه الموجودات.

التشوهات الخلقية

تظهر أخماج السبل التنفسية السفلية في الأطفال المصابين بتشوهات خلقية، خاصة آفات القلب، أكثر من الأطفال الطبيعيين، كما يزداد معدل الوفاة mortality بشكل مشابه. وتوجد عدة عوامل تفسر هذه الخطورة العظيمة. فالأطفال المصابون بتشوهات خلقية يزيد تعرضهم للأخماج التنفسية، لأنهم غالباً ما يتم استقصاؤهم وعلاجهم في المستشفى، كما أن الحالة الغذائية في العديد منهم سيئة.

التأتب Atopy

لقد افتُرِضَ أن الأطفال ذوي التربة التأتبية يصابون بالأخماج التنفسية أكثر من الأشخاص غير المتأتبين. وقد أخفقت دراسة حديثة استعمِل فيها الغلوبولين المناعي IgE) E) كمشعر للحالة التأتبية في تبيان زيادة وقوع الخمج التنفسي العلوي، أو التهاب الأذن الوسطى، أو الخمج التنفسي غير المترافق بوزيز في الأطفال المصابين بالتأتب[35]. ويكثر الوزيز المترافق بخمج تنفسي في الأطفال

ذوي التربة التأتبية، وهو ما سيبحث في الفصل (6)، وربما كان هؤلاء الأطفال مصابين بالربو.

العوامل البنيوية Constitutional Factors

يُصاب بعض الأطفال بعدد كبير غير طبيعي من الأخماج التنفسية، أو تزداد فيهم الأنماط الأكثر خطورة من الأخماج التنفسية. ويمكن أن تُكشفَ في بعضهم شذوذية الوظيفة المناعية وهي عَوَز الغلوبولينات المناعية، أو شذوذية وظيفة الخلايا البالعة phagocyte، أو شذوذ وظيفة اللمفاويات[4]. ويغلب أن تكون الشذوذية في أكثر من آلية. وقد اقترح أنه من الأفضل أن تعتبر السعة المناعية immune capacity شكلاً متصلاً يمتد من عَوَز مناعي إلى كفاية مناعية ممتازة[36]. وقد تكون فكرة المناعة الطبيعية الواضحة والشذوذية الواضحة في هذه المناعة غير متناسبة، ومما يدعو للأسف في الوضع الحالي للمعرفة أن تعيين الشكل الخفيف في الوظيفة المناعية له مضامين علاجية قليلة غالباً.

وتوجد مجموعة كبيرة من المرضى مصابين بطراز شاذ من الخمج التنفسي، يمكن تحديد اختلافات في وظيفتهم المناعية. وفي حين تكون العوامل البيئية مهمة في البعض فلا يوجد تفسير للطراز الشاذ من الخمج في حالات عديدة.

عمر الحمل Gestational Age

في عام 1959 لفت دريللين Drillien الانتباه إلى زيادة ترداد الأخماج التنفسية في الخدج[37]. حيث توجد علاقة بين عدد الأخماج التنفسية في الأشهر الستة الأولى من الحياة ووزن الولادة. ولا يتضح هذا الاختلاف بعد الشهر الثاني عشر من العمر. ففي السنة الأولى من حياة الطفل الذي كان وزنه عند الولادة أقل من 1500 غ، يدخل هذا الطفل المستشفى لاصابته بخمج تنفسي بمعدل أكثر خمس مرات من الطفل الذي كان وزنه عند الولادة ويزيد على 2500 غ[38]. وتبلغ نسبة دخول من يبقون على قيد الحياة بعد اصابتهم بداء الأغشية الهلامية (متلازمة الضائقة التنفسية الأساسية) في وقت لاحق للمستشفى، وذلك لإصابتهم بالتهاب القصيبات، أو ذات القصبات والرئة ٪20 [39].

الإرضاع الوالدي

يبدو أن الإرضاع الوالدي يُنقِص نسبة دخول المصابين بخمج الحمة التنفسية المخلاوية للمستشفى إلى النصف[14]. وإن عوامل بيئية واجتماعية عديدة ترافق الخمج. ويميل كل منها إلى

مساعدة الآخر ضمن الارضاع الوالدي . ومع ذلك عندما يؤخذ بالحسبان العامل الأكثر أهمية من هذه العوامل فالأثرة تبقى للارضاع الوالدي . وإن طريقة الوقاية غير مؤكدة ، خاصة أن الأطفال فيهم وقاية حتى ولو لم يكونوا يرضعون من أمهاتهم وقت التعرض للخمج . وقد يكون سبب التأثير الدائم ، أن اللمفاويات في اللبأ تكون متحسسة للحمة التنفسية المخلاوية التي تستعمر البلعوم الأنفي للرضيع أو أنها تنبه الاستجابة المناعية للرضيع بنقل الخلايا التائية المتحسسة أو المُستضدٌ على البلاعم macrophages .

العوامل البيئية

نوعية الرعاية الوالدية

يبدو أن نوعية الرعاية الوالدية هي أهم عامل بيئي في تحديد احتمال دخول الطفل المصاب بخمج الحمة التنفسية المخلاوية للمستشفى[14] . وإن عوامل ، مثل لطف الوالدين ، وحنانهما ، وقدرتهما على تدبير المرض بشكل مناسب ، بما فيه تحضير الطعام والملابس وتهيئة الطفل للنوم ، والنظافة يجب أن تؤخذ كلها بالحسبان عند تقييم نوعية الرعاية الوالدية .

تدخين الوالدين والأعراض التنفسية

يزداد وقوع ذات الرئة والتهاب القصبات في السنة الأولى من الحياة إلى أكثر من الضعف إذا كان الوالدان مدخنين . ويزيد الوقوع بنسبة 50٪ إذا كان أحدهما مدخناً . ويقل وضوح العلاقة بين تدخين ووقوع ذات الرئة والتهاب القصبات في الأطفال فوق السنة الأولى من العمر . ويبدو أن الأخماج التنفسية الحادة والسعال المزمن يزدادان في أطفال المنزل الذي يوجد فيه مدخنون . وقد بينت دراسة أخرى أن الوقوع الإجمالي للخمج التنفسي لا يتأثر بتدخين الوالدين ، ولكن وقوع الأخماج التنفسية السفلية يزداد بنسبة 1,5-2[41] .

ويزداد وقوع ذات الرئة والتهاب القصبات ، في السنوات الخمس الأولى من الحياة ، في الأطفال إذا كان أحد الوالدين يتقشع بلغماً Phlegm في الصباح ، خاصة في الشتاء ، وهذه المشاركة مستقلة عن تدخين الوالدين[42] . وكذلك يحدث الشيء نفسه في المراهقين ، حيث يزداد فيهم السعال في الشتاء عندما يكون الوالدان مدخنين ، أو يتقشعون قشعاً في الصباح في الشتاء[43] . وتوجد إمكانية لانحراف الانتشار في هذه المشاركات لأنه يرجح كثيراً للوالدين المصابين بالأعراض التنفسية أن ينقلاها لأطفالهما .

وتبقى أسباب العلاقة بين تدخين الوالدي والبلغم الذي يتقشعه الأباء في الشتاء والأمراض التنفسية في الأطفال مجهولة . ومن المحتمل أن تكون العلاقة بسبب تشابه التربة الوراثية . إذ قد يزيد وجود البلغم في الوالدين خطر الخمج المتبادل cross infection . وقد يكون استنشاق دخان التبغ المدخن نفسه سبباً لتلف المخاطية التنفسية في الأطفال[44] .

التعرض للخمج

ولحدوث الخمج التنفسي في الطفل علاقة بقرب الطفل من الخمج وشدة تعرضه له . وإن إصابة الأخ الأكبر ذات تأثير واضح في إصابة الطفل[25] . وتقدر نسبة وقوع التهاب القصبات وذات الرئة في كل مئة طفل في السنة الأولى من العمر في العائلة التي لها طفلان 7,4٪ ، وفي العائلات التي فيها ثلاثة أشقاء 17,8 . وإذا أصيب الشقيق الأكبر بالتهاب القصبات ، أو ذات الرئة في أثناء السنة الأولى من حياة شقيقه الرضيع ، فإن الحدوث السنوي في 100 طفل يصل إلى 38 . وعمر الشقيق الأكبر عامل مهم أيضاً ، فقد يصل حدوث الأخماج التنفسية أقصاه عندما يكون عمر الشقيق الأكبر خمس سنوات ، حيث يحتمل أن يكون بدء الدوام في المدرسة .

الطبقة الاجتماعية

بينما لا يختلف وقوع الأخماج التنفسية بشكل معتد في الطبقات الاجتماعية المختلفة ، فإن الأخماج الشديدة تكثر في المجتمعات الفقيرة . وقد أشارت عدة دراسات إلى أن أطفال الطبقة الاجتماعية الخامسة (وفق التصنيف العام في المملكة المتحدة يدخلون المستشفى أكثر من أطفال الطبقة الأولى)[10] . وأسباب ذلك معقدة ، وربما تتصل بالعوامل البيئية الأخرى التي بُحثت سابقاً ، وهي نوعية الرعاية الوالدية ، وتدخين الوالدين ، وحجم العائلة والإرضاع الوالدي .

تلوث الجـو

لم تتضح العلاقة بين تلوث الجو والخمج التنفسي . ولا يوجد ما يدل على أن التلوث يؤهب لوقوع الأخماج التنفسية بكثرة . ومع ذلك ، تبين أن الأخماج التنفسية السفلية الراجعة تتلازم مع زيادة تلوث الهواء[46] ، مع أن الاستقصاءات التي أدت إلى هذا الاستنتاج قد أُخِذَ بها قبل فهم أهمية تدخين الوالدين والعوامل الاجتماعية الأخرى . وقد بينت دراسة حاولت أن تأخذ بالحسبان العوامل الاجتماعية أن وقوع الأخماج التنفسية السفلية في أطفال المنازل التي يستعمل فيها الغاز للطبخ أكثر

من الأطفال في المنازل التي تستعمل الكهرباء[47] . ويزداد حدوث شذوذ وظيفة الرئة في الأطفال الذين يعيشون في مناطق ملوثة[48] .

السير الطبيعي

تزول أغلب الأخماج التنفسية الحادة على نحو مرضٍ دون أن تترك عقابيل . ومع ذلك يصاب بعض الأطفال بتلف رئوي دائم نتيجة الأخماج الحموية الشديدة Viral . وقد ازداد الاهتمام في الوقت الحاضر بعلاقة المرض التنفسي المزمن في الكهل بالأخماج التنفسية في الطفولة .

تسبب الأنماط (21,7,3) من الحمات الغدية التهاب قصيبات نخري يؤدي في بعض الأطفال إلى تلف رئة دائم[25] . وطراز هذا الخمج عادة هو التهاب قصيبات ساد مع توسع قصبي . وإن الخمج بالحمات الغدية هو السبب الوحيد للرئة الصغيرة مفرطة الشفوفية « المنظر النموذجي لمتلازمة (Swyer-James) ــ متلازمة Macleod » .

وقد تأكد أيضاً أن المفطورات الرئوية تسبب تلف السبل الهوائية الدائم[49] ، وتُحدِثُ الرئة الصغيرة مفرطة الشفوفية أيضاً[31] . وقد ذُكِر أن خمج حمة الأنفلونزا (A) يسبب التهاب قصيبات ساد وتليفاً خلالياً ، ورشاحات التهابية خلالية مزمنة[50] . ويزداد حدوث الأعراض التنفسية في الأطفال المصابين سابقاً بخمج المتدثرات التراخومية[51] .

وتزداد الفعالية القصبية للهيستامين المستنشق ، والميتاكولين والجهد في بعض الأطفال المصابين سابقاً بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة[52] . ويبدو أن فرط الفعالية القصبية أكثر شيوعاً في الأطفال المصابين بالخانوق الراجع recurrent croup والتربة الأليرجيائية ويبدو أنه بينهما علاقة (انظر الفصل الرابع) . ويصاب حوالي 50٪ من الأطفال المصابين بعارضة التهاب قصيبات حموي حاد بالحمة التنفسية المخلاوية بعارضات لاحقة من الوزيز[53] . ومع ذلك فهناك ما يدل على شذوذ دائم في وظيفة السبل الهوائية ، حتى في الأطفال الذين لا يصابون بوزيز لاحق[54] . ويزداد حدوث الفعالية القصبية الشاذة في الأطفال المصابين بالتهاب قصيبات بسبب الحمة التنفسية المخلاوية في سن الرضاع[55] . ولا يحدث فرط تأتب في الأطفال الذين أصيبوا سابقاً بالتهاب القصيبات الحموي بالحمة التنفسية المخلاوية .

المرض الرئوي المزمن في الكهل من مصدر طفلي

ازدادت في السنوات الخمس عشرة الماضية دلائل وجود علاقة بين الأخماج التنفسية السفلية

الراجعة في الطفولة والتهاب القصبات المزمن في الكهول. فقد بدأت الأعراض التنفسية في حوالي 30٪ من الكهول المصابين بالتهاب قصبات مزمن قبل السنة 15 من العمر [57].

ويكثر السعال، في الشتاء، في الكهول الشبان الذين أصيبوا سابقاً بالتهاب قصيبات، أو ذات الرئة في السنتين الأوليتين من عمرهم [58]. ويكثر السعال أيضاً. في الشتاء، في المدخنين الذين أصيبوا سابقاً بأمراض صدرية [58]. ويبدو أن لمهنة الأب بعض التأثير، حيث يزداد السعال، شتاءً، في أبناء العمال اليدويين، بالنسبة لأبناء المكتبيين [59]. ولم يتبين أن التعرض للهواء الملوث في الطفولة عامل مهم.

وقد تبين ازدياد خطورة التهاب القصبات والزكام والصدر الوزيزي والسعال وإنتاج البلغم في السنة الحادية عشرة من العمر في الأطفال الذين أصيبوا سابقاً بالتهاب قصبات راجع، أو ذات رئة، أو ربو قبل السنة الخامسة من عمرهم [6]. ويصاب الأطفال الذي أصيبوا سابقاً بالتهاب قصبات بانسداد جريان الهواء في طفولتهم المتأخرة، ويتضح هذا الاضطراب عند من يبدأون التدخين [60].

ويظهر في الكهول الذين أصيبوا بطفولتهم بمرض تنفسي اضطراب خفيف في وظيفة السبل الهوائية من أول إلى وسط الكهولة، ويظهر معدل التدهور في وظيفة السبل الهوائية في أواسط العمر. ويكثر معدل تدهور وظيفة السبل الهوائية مع التدخين [61].

وهكذا فإنه يوجد دليل قوي على تشارك الداء التنفسي في الطفولة والمرض الرئوي المزمن من النمط الانسدادي في الكهولة، مع أن طبيعة هذه العلاقة غير واضحة. ومن المرجح أن يسبب الداء التنفسي في الطفولة تلفاً في الرئة يؤهب لظهور الداء الرئوي في الكهل عند وجود خمج أو أذية بيئية. وتقول نظرية أخرى بوجود مجموعة من الأشخاص يتعرضون لخطر ظهور الداء التنفسي في طفولتهم، والداء الرئوي المزمن في كهولتهم. ولا توجد في الوقت الحاضر بينات ملائمة ترجِّح أياً من التفسيرين.

ومما لا شك فيه أن لتدخين التبغ تأثيراً ضاراً. ومن المؤسف أن عادة التدخين منتشرة حتى في اليفع المبكر. ويدخن بعض الذكور بشكل منتظم في السنة العاشرة من العمر. ويزيد عدد المدخنين باطراد في كل سنة جديدة حتى إنه تصبح نسبة المدخنين من الذكور في السنة السادسة عشر من العمر 35-40٪، ويدخن 15-20٪ منهم ما يزيد على 20 لفافة في اليوم.

وتبدأ الإناث التدخين في وقت متأخر لحد ما، ويبقى مجموع الإناث المدخنات أقل من

الذكور، مع أن نسبة الإناث المدخنات تميل للازدياد في الوقت الحاضر. ويرتفع حدوث الأعراض التنفسية في المراهقين المدخنين. ولذا يجب أن يؤخذ بالاعتبار احتمال أن يكون سبب السعال الدائم أو الراجع في السنوات الأولى من المراهقة هو التدخين.

التهاب القصبات المزمن والراجع في الطفولة

يُعرَّف التهاب القصبات الراجع بأنه خمج تنفسي راجع يكون فيه السعال هو العرض الرئيسي، وهو كينونة شائعة في الطفولة. وإن العارضات الراجعة للسعال مع وزيز مرافق هي تظاهرات مؤكدة تقريباً للربو، ويجب أن لا تعتبر أبداً التهاب قصبات راجع. وإذا سمعت خراخر قصبية منتشرة في الصدر، أو إذا ترافق التهاب القصبات الراجع بضيق التنفس في طفل مصاب بعارضات راجعة من الوزيز بدون وزيز مسموع عندئذ يؤخذ الربو بالاعتبار بحذر.

وتوجد مجموعة من الأطفال تصاب بعارضات حقيقية لالتهاب قصبات مخمج راجع. ويقدر أن ما يقارب 5٪ من الأطفال مصابون بهذا الطراز من المرض. ويفترض وجود عوامل في المضيف، لم تعرف حتى الآن، وقد تكون حمات مختلفة تسبب العارضات. وتشيع العارضات في السنوات 5-7 من العمر. ويتعرض الأطفال المصابون بهذه العارضات لالتهاب قصبات مزمن في الكهولة.

ويشك بوجود التهاب القصبات المزمن، الذي تعرفه الجمعية الطبية البريطانية بأنه «مرض يكون فيه السعال منتجاً في أغلب الأيام ولمدة ثلاثة شهور متتالية على الأقل، ولمدة سنتين متتابعتين على الأقل» في الطفولة. ويستثنى من هذا التعريف لالتهاب القصبات المزمن الاضطرابات النوعية مثل التدرن، وتوسع القصبات، والتي تترافق بسعال منتج للقشع.. وأغلب الأطفال المصابين بانسداد مزمن في جريان الهواء المرافق لسعال مستمر مصابون باضطرابات معروفة، مثل الربو، أو التليف الكيسي، أو بالتأثيرات المديدة للداء الحموي الشديد. وقد يصاب بعض المراهقين باضطراب ينطبق عليه تعريف التهاب القصبات المزمن، وقد يتطور لداء رئوي مترق.

ويبدو أنه يتم تشخيص التهاب القصبات المزمن بكثرة في الولايات المتحدة وأوروبا، ومع ذلك فإن التقارير المنشورة لا تسمح بتقييم واضح للاضطراب الذي ينتج منه هذا التشخيص. وتدل دراسة واحدة على أن أغلب الأطفال الذين وُضع فيهم هذا التشخيص مصابون بسعال مزمن مرافق للربو [62]. والسعال عرض شائع في الربو، ولا حاجة للاستشهاد باضطراب آخر لتفسير السعال في طفل مصاب بالربو.

الوقاية

إن الأخماج التنفسية سبب مهم للمراضة، وتسبب الوفاة في سن الرضاع والطفولة بمعدل مرتفع. وبالإضافة إلى ما تسببه من قلق الوالدين فإنها ذات كلفة صحية للمجتمع. لذا فإنه لا يثير الدهشة أن تجري محاولات تطوير إجراءات وقائية، ومما يؤسف له أن هذه الإجراءات غير فعالة لحد بعيد، حتى الآن. ولا يبدو أنه يمكن التنبؤ بتلقيح مؤثر ضد أكثر الأخماج التنفسية خطورة وشيوعاً في المستقبل، لكثرة الحمات، خاصة وأنه يوجد أكثر من 100 نمط من الحمات الأنفية وخمسة أنماط من حمات نظيرة الأنفلونزا والحمة التنفسية المخلاوية، ونمطين من حمات الأنفلونزا مع تحت أنماطها المختلفة، وسبعة أنماط مهمة من الحمات الغدية على الأقل، بالإضافة إلى أن معرفة الاستجابة المناعية للحمات التنفسية الشائعة غير تامة. كما أن تكرر أخماج الحمة التنفسية المخلاوية وحمات نظيرة الأنفلونزا يحدث بأسباب غير معروفة بشكل مؤكد. وقد نجح التلقيح ضد الأنفلونزا، وبسبب التضلّل المستضدي* Antigenitic drift في الحمة، فإن الوقاية من اللقاح قصيرة الأمد عادة. ومن الضروري تغيير اللقاح كل سنة. وقد ازداد حديثاً الاهتمام في لقاح المكورات الرئوية، ويبدو أنه مؤثر. ومع ذلك فإن أهمية ذات الرئة بالمكورات الرئوية في طيف الخمج التنفسي في الأطفال غير معروفة.

وربما يحقق تحوير العوامل البيئية الوقايةَ لأمد قصير على الأقل. فتدخين الوالدين عامل معتبر، وهو عامل يخضع للتحوير. كما يجب تطوير برامج تشجع اليفعان على عدم اكتساب عادة التدخين. ومع أنه يصعب تحوير العوامل البيئية الأخرى فإن لتحسين الرعاية الوالدية، وتطوير برامج التثقيف الصحي بعض المنفعة المتوقعة على الأقل.

ولا يحتمل أن يحصل تقدم معتبر في الوقاية من الأخماج التنفسية في المستقبل القريب. ولذا تستمر الأخماج التنفسية كمشكلة صحية كبيرة في الرضع والأطفال.

---

* **التضلل المستضدي:** تقوم الحمة بتحوير خاصيتها المستضدية، وبذلك تصبح بمنجاة من سبل دفاع العضوية ضد الحمات التي تكون العضوية قد اكتسبتها بفضل خمج سابق بنمط آخر من أنماط الحمة نفسها، ويؤدي ذلك إلى مسلسل من الوافدات.

المترجم



المراجع

REFERENCES

1 GARDNER P. S. (1968) Virus infections and respiratory disease of childhood. *Arch. Dis. Child* **43**, 629.

2 MILLER S. D. M., WALTON, W. S. & KNOX E. G. (1960) *Growing up in Newcastle-on-Tyne*. Oxford University Press, Oxford.

3 DINGLE J. H., BADGER G. F. & JORDON W. S. (1946) *Illness in the home*. A study of 25 000 illnesses in a group of Cleveland families. Press of Western Reserve University, Cleveland.

4 ROBERTON D. M. (1979) *Studies of infection in childhood*. MD thesis. University of Otago, Dunedin, N.Z.

5 GLEZEN W. P. & DENNY F. W. (1973) Epidemiology of acute lower respiratory disease in children. *New Engl. J. Med.* **288**, 498.

6 HALL G. J. L., GANDEVIA B., SILVERSTONE H. & SEARLE J. H. A. & GIBSON H. B. (1972) The interrelationships of upper and lower respiratory tract symptoms and signs in seven-year-old children. *Int. J. Epidemiol.* **1**, 389.

7 PEAT J. K., WOOLCOCK A. J., LEEDER S. R. & BLACKBURN C. R. B. (1980) Asthma and bronchitis in Sydney school children. *Am. J. Epidemiol.* **111**, 721.

8 MURPHY B., PHELAN P. D., JACK I. & UREN E. (1980) Seasonal pattern of respiratory viral infection in children. *Med. J. Aust.* **1**, 27.

9 GLEZEN W. P., PAREDES A. & TABER L. H. (1980) Influenza in children. Relationship to other respiratory agents. *J. Am. med. Assoc.* **243**, 1345.

10 GLEZEN W. P., LODA F. A., CLYDE JR W. A., SENIOR R. J., SHEAFFER C. I., CONLEY W. G. & DENNY F. W. (1971) Epidemiologic patterns of acute lower respiratory disease of children in a pediatric group practice. *J. Pediatr.* **78**, 397.

11 MARTIN A. J., GARDNER P. S. & MCQUILLIN J. (1978) Epidemiology of respiratory viral infection among paediatric inpatients over a six-year period in north-east England. *Lancet* **ii**, 1035.

12 KIM H. W., ARROBIO J. O., BRANDT C. D., JEFFRIES B. C., PYLES G., REID J. I., CHANOCK R. M. & PARROTT R. H. (1973) Epidemiology of respiratory syncytial virus infection in Washington D.C. I. Importance of the virus in different respiratory tract disease syndromes and temporal distribution of infection. *Am. J. Epidemiol.* **98**, 216.

13 REPORT TO THE MEDICAL RESEARCH COUNCIL SUBCOMMITTEE ON RESPIRATORY

Syncytial Virus Vaccines (1978) Respiratory syncytial virus infection: admissions to hospital in industrial, urban and rural areas. *Br. med. J.* **2**, 796.

14 Pullan C. R., Toms G. L., Martin A. J., Gardner P. S., Webb J. G. K. & Appleton D. R. (1980) Breast-feeding and respiratory syncytial virus infection. *Br. med. J.* **281**, 1034.

15 Editorial (1979) Respiratory syncytial virus: a community problem *Br. med. J.* **2**, 457.

16 Beem M. (1967) Repeated infections with respiratory syncytial virus. *J. Immunol.* **98**, 1115.

17 Hall C. B., Kopelman A. E., Douglas Jr R. G., Geiman J. M. & Meagher M. P. (1979) Neonatal respiratory syncytial virus infection. *New Engl. J. Med.* **300**, 393.

18 Bruhn F. W., Mokrohisky S. T. & McIntosh K. (1977) Apnea associated with respiratory syncytial virus infection in young infants. *J. Pediatr.* **90**, 382.

19 Gardner P. S., Court S. D. M. & Brocklebank J. T. (1973) Virus cross-infection in paediatric wards. *Br. med. J.* **2**, 571.

20 Sims D. G., Downham M. A. P. S., McQuillin J. & Gardner P. S. (1976) Respiratory syncytial virus infection in north-east England. *Br. med. J.* **2**, 1095.

21 Uren E. C., Williams A. L., Jack I. & Rees J. W. (1980) Association of respiratory virus infections with sudden infant death syndrome. *Med. J. Aust.* **1**, 41.

22 Downham M. A. P. S., McQuillin J. & Gardner P. S. (1974) Diagnosis and clinical significance of parainfluenza virus infections in children. *Arch. Dis. Child.* **49**, 8.

23 Brocklebank J. T., Court S. D. M., McQuillin J. & Gardner P. S. (1972) Influenza-A infection in children. *Lancet* **ii**, 497.

24 Foy H. M., Cooney M. K., Allan I. & Kenny G. E. (1974) Rates of pneumonia during influenza epidemics in Seattle, 1964 to 1975. *J. Am. med. Assoc.* **241**, 253.

25 Kerr A. A., Downham M. A. P. S., McQuillin J. & Gardner P. S. (1975) Gastric 'flu. Influenza B causing abdominal symptoms in children. *Lancet* **i**, 291.

26 Becroft D. M. O. (1971) Bronchiolitis obliterans, bronchiectasis, and other sequelae of adenovirus type 21 infection in young children. *J. clin. Path.* **24**, 72.

27 Downham M. A. P. S., Gardner P. S., McQuillin J. & Ferris J. A. J. (1975) Role of respiratory viruses in childhood mortality. *Br. med. J.* **1**, 235.

28 Cooney M. K., Fox J. P. & Hall C. E. (1975) The Seattle Virus Watch. VI. Observations of infections with and illness due to parainfluenza, mumps and respiratory syncytial viruses and *Mycoplasma pneumoniae*. *Am. J. Epidemiol.* **101**, 532.

29 Fernald G. W., Collier A. M. & Clyde Jr W. A. (1975) Respiratory infections due to *Mycoplasma pneumoniae* in infants and children. *Pediatrics* **55**, 327.

30 Stevens D., Swift P. G. F., Johnston P. G. B., Kearney P. J., Corner B. D. & Burman D. (1978) *Mycoplasma pneumoniae* infections in children. *Arch. Dis. Childh.* **53**, 38.

31 Stokes D., Sigler A., Khouri N. F. & Talamo R. C. (1978) Unilateral hyperlucent lung (Swyer–James syndrome) after severe *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Am. Rev. Resp. Dis.* **117**, 145.

32 Schachter J., Holt J., Goodner E., Grossman M., Sweet R. & Mills J. (1979) Prospective study of chlamydial infection in neonates. *Lancet* **ii**, 377.

33 TIPPLE M. A., BEEM M. O. & SAXON E. M. (1979) Clinical characteristics of the afebrile pneumonia associated with *Chlamydia trachomatis* infection in infants less than 6 months of age. *Pediatrics* **63**, 192.

34 TRACEY V. V., DE N. C. & HARPER J. R. (1971) Obesity and respiratory infection in infants and young children. *Br. med. J.* **1**, 16.

35 STEMPEL D. A., CLYDE JR W. A., HENDERSON F. W. & COLLIER A. M. (1980) Serum IgE levels and the clinical expression of respiratory illnesses. *J. Pediatr.* **97**, 185.

36 BEARD L. J., MAXWELL G. M. & THONG Y. H. (1981) Immunocompetence of children with frequent respiratory infections. *Arch. Dis. Child.* **56**, 101.

37 DRILLIEN C. M. (1958) A longitudinal study of the growth and development of prematurely and maturely born children. Part IV. Morbidity. *Arch. Dis. Child.* **34**, 210.

38 MCCORMICK M. C., SHAPIRO S. & STARFIELD B. H. (1980) Rehospitalization in the first year of life for high-risk survivors. *Pediatrics* **66**, 991.

39 OUTERBRIDGE E. W., NOGRADY M. B., BEAUDRY P. H., STERN L. (1972) Idiopathic respiratory distress syndrome. Recurrent respiratory illness in survivors. *Am. J. Dis. Child.* **123**, 99.

40 COLLEY J. R. T., HOLLAND W. W. & CORKHILL R. J. (1974) Influence of passive smoking and parental phlegm on pneumonia and bronchitis in early childhood. *Lancet* **ii**, 1031.

41 FERGUSSON D. M., HORWOOD L. J. & SHANNON F. T. (1980) Parental smoking and respiratory illness in infancy. *Arch. Dis. Child.* **55**, 358.

42 BLAND M., BEWLEY B. R., POLLARD V. & BANKS M. H. (1978) Effects of children's and parents' smoking on respiratory symptoms. *Arch. Dis. Child.* **53**, 100.

43 COLLEY J. R. T. (1974) Respiratory symptoms in children and parental smoking and phlegm production. *Br. med. J.* **2**, 201.

44 WHITE J. R. & FROEB H. F. (1980) Small-airways dysfunction in nonsmokers chronically exposed to tobacco smoke. *New Engl. J. Med.* **302**, 720.

45 LEEDER S. R., CORKHILL R., IRWIG L. M. & HOLLAND W. W. (1976) Influence of family factors on the incidence of lower respiratory illness during the first year of life. *Br. J. Prev. Soc. Med.* **30**, 203.

46 COLLEY J. R. T. & REID D. D. (1970) Urban and social origins of childhood bronchitis in England and Wales. *Br. med. J.* **2**, 213.

47 MELIA R. J. W., FLOREY C. DU V., ALTMAN D. G. & SWAN A. V. (1977) Association between gas cooking and respiratory disease in children. *Br. med. J.* **2**, 149.

48 DOCKERY D. W., WARE J., SPEIZER F. E. & FERRIS JR B. G. (1981) Cross-sectional analysis of pulmonary function in school children in 6 cities with different air pollution levels. *Am. Rev. Resp. Dis.* **123**, 148.

49 MOK J. Y. Q., WAUGH P. R. & SIMPSON H. (1979) Mycoplasma pneumoniae infection. A follow-up study of 50 children with respiratory illness. *Arch. Dis. Child.* **54**, 506.

50 LARAYA-CUASAY L. R., DEFOREST A., HUFF D., LISCHNER H. & HUANG N. N. (1977) Chronic pulmonary complications of early influenza virus infection in children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **116**, 617.

51 HARRISON H. R., TAUSSIG L. M. & FULGINITI V. A. (1982) *Chlamydia trachomatis* and chronic respiratory disease in childhood. *J. Pediatr.* (in press).
52 ZACH M., ERBEN A. & OLINSKY A. (1981) Croup, recurrent croup, allergy and airway hyperreactivity. *Arch. Dis. Child.* **56**, 336.
53 ROONEY J. C. & WILLIAMS H. E. (1971) The relationship between proven viral bronchiolitis and subsequent wheezing. *J. Pediatr.* **79**, 744.
54 KATTEN M., KEENS T. G., LAPIERRE J. *et al* (1977) Pulmonary function abnormalities in symptom-free children after bronchiolitis. *Pediatrics* **59**, 683.
55 SIMS D. G., DOWNHAM M. A. P. S., GARDNER P. S. *et al* (1978) Study of 8-year-old children with a history of respiratory syncytial virus bronchiolitis in infancy. *Br. med. J.* **1**, 11.
56 PULLAN C. R. & HEY E. N. (1982) Asthma and pulmonary dysfunction 10 years after infection with respiratory syncytial virus in infancy. *Br. med. J.* **i**, 1665.
57 BURROWS B., LEBOWITZ M. D. (1975) Characteristics of chronic bronchitis in a warm, dry region. *Am. Rev. Resp. Dis.* **112**, 365.
58 COLLEY J. R. T., DOUGLAS J. W. B. & REID D. D. (1973) Respiratory disease in young adults: influence of early childhood lower respiratory tract illness, social class, air pollution and smoking. *Br. med. J.* **3**, 195.
59 KIERNAN K. E., COLLEY J. R. T., DOUGLAS J. W. B. & REID D. D. (1976) Chronic cough in young adults in relation to smoking habits, childhood environment and chest illness. *Respiration* **33**, 236.
60 BLAND J. M., HOLLAND W. W. & ELLIOTT A. (1974) The development of respiratory symptoms in a cohort of Kent school children. *Bull. physio-path. Resp.* **10**, 699.
61 BURROWS B., KNUDSON R. J. & LEBOWITZ M. D. (1977) The relationship of childhood respiratory illness to adult obstructive airway disease. *Am. Rev. Resp. Dis.* **115**, 751.
62 TAUSSIG L. M., SMITH S. & BLOMFIELD R. (1981) Chronic bronchitis in childhood: what is it? *Pediatrics* **67**, 1.

الفصل الرابع

الطرز السريرية للخمج التنفسي الحاد



الطرز السريرية للخمج التنفسي الحاد

إن الخمج في السبيل التنفسي شائع جداً في الرضع والأطفال. ويصاب الطفل بمعدل 7-9 أخماج في السنة، أغلبها خفيف جداً، ومحصور في السبيل التنفسي العلوي ولا يحتاج للعلاج. ومن المفيد دراسة الخمج في مختلف أجزاء السبيل التنفسي بشكل منفصل. وبما أنه لا توجد تشريحية واضحة بين أجزاء السبيل التنفسي فإن هذا التفريق صنعي، ورغم ذلك تبرز إصابة جزء واحد في العديد من الأخماج.

الزكام

لا يوجد تعريف دقيق للزكام، ومن المألوف أن يدل الزكام بالاستعمال الشائع على مرض قصير المدة، الأعراض الموضعية الرئيسية فيه هي انسداد الأنف وسيلانه[1]. ويترافق الزكام الشديد بحمى وانزعاج بنيوي.

الأسباب

إن الحمات الأنفية من أهم أسباب الزكام. ويمكن للحمة التنفسية المخلاوية وحمات نظيرة الأنفلونزا وحمات الأنفلونزا والنمط (A-21) من حمة كوكساكي والنمط (20) من حمة ايكو، وربما المفطورات الرئوية أن تحدث مرضاً مماثلاً.

المظاهر السريرية

إن هذه الأخماج خفيفة عادة، وقد يكون بعضها شديداً. والأعراض البدئية في الحالات الشديدة هي الصداع والألم العضلي، والإنهاك والدعث. وفي الطفل الصغير الهيوجية، وضعف المص، أو قلة الشهية للطعام. وتكون الأعراض التنفسية في الحالات الخفيفة مبكرة عادةً، وهي

التظاهرة المفردة. وقد يشكو بعض المرضى من حُرقَة بلعوم خفيفة، وانسداد أنف قبل يوم أو يومين من البدء. ويحدث العطاس وانسداد الأنف وسيلانه في المرحلة المبكرة. ويختلف سيلان الأنف كثيراً في كميته ومنظره.

مدة المرض

مدة الزكام مختلفة جداً. ويدوم الزكام عادة من 1-2 يوم. وقد تستمر بعض الأعراض حتى الأسبوعين.. ويخف العطاس وحُرقَة البلعوم بسرعة، ويصبح سيلان الأنف مخاطياً قيحياً أو قيحياً مخاطياً، ولا يدل السيلان القيحي بالضرورة على خمج جرثومي ثانوي، لأنه ينتج من خلايا الظهارة الملتهبة والمتوسفة في الخمج الحموي. وقد يستمر السعال مدة أسبوعين في طفل تكون الأعراض البدئية فيه بارزة في السبل العلوية[2].

الاختلاطات

انسداد الأنف في الطفل الصغير اختلاط هام يؤدي إلى صعوبة الرضاع.

ومن الشائع انتشار الخمج من الأنف إلى الجيوب الأنفية والأذن الوسطى. ويعتقد لحد بعيد أن سبب الاختلاطات هو الخمج الجرثومي الثانوي، ومع ذلك يشفى المصابون بالتهاب جيوب خفيف والتهاب الأذن الوسطى المرافق عادة للزكام بسرعة، وبدون معالجة بالصادات. وتستعمل الصادات عموماً في المصابين بأعراض مزعجة كثيراً.

ويدل وجود السعال في حالات عديدة من الزكام على إصابة الحنجرة أو الرغامى أو القصبات بالحدث الالتهابي. وتقترح عدة دراسات في الكهول والأطفال على انتشار الإصابة إلى السبيل التنفسي السفلي، بدون أعراض واضحة في المرضى الذين تكون فيهم الأخماج التنفسية العلوية بارزة[3].

التدبير

إن تدبير الزكام عَرَضي. فتعطى السوائل للرضع بكمية مناسبة، ويعطي الباراسيتامول إذا كانت الحرارة شديدة ومزعجة. ويفيد تنظيف الأنف بقطع من الشاش أو القطن، ويقطر 1-2 نقطة من قطرة أنفية مقبضة للأوعية في الطفل الصغير. ولا تستعمل القطرات المقبضة للأوعية أكثر من 2-3 أيام، لأن انسداد الأنف يسوء بالمعالجة المديدة.

ولا تُحدِّد الصادات مدة المرض ولا تُنقِص من احتمالية الخمج الجرثومي الثانوي[5-4]. ويخفف الأفدرين الموهم العطاس وانسداد الأنف في الكهول، ولا توجد بينات مُرضِية لتأثيره في الأطفال[6].

ومن المهم أن يدرك الأهل أن العوامل الدوائية المتاحة والمتوفرة حالياً لا فائدة منها. وإن عدم إدراك الأهل لهذا الأمر يقودهم لزيارة أطباء عديدين[2].

التهاب البلعوم واللوزتين

يُدرَس خمج اللوزتين والبلعوم معاً لأنهما مترافقان غالباً، كما تُصاب اللوزتان أو البلعوم في أمراض عديدة. ويكون الاحتقان متعمماً في التهاب البلعوم وموضعاً في التهاب اللوزتين، حيث تنتبجان وتحمران وتظهر فيهما نتحة التهابية.

الأسباب

إن الأسباب الشائعة لالتهاب البلعوم هي الحمات الأنفية، وحمات الأنفلونزا، وحمات نظيرة الأنفلونزا والحمة التنفسية المخلاوية، والأنماط (21,14,7,5,4,3,2,1) من الحمات الغدية. والتهاب البلعوم المرافق للأعراض الزكامية، والتهاب القصبات مظهر ثابت في طور الطفح الباطن enanthemous من الحصبة. والتهاب البلعوم النتحي مظهر شائع لخمج وحيدات النوى. وإن الخناق الحلئي Herpangina والتهاب البلعوم العقيدي اللمفي والحمى الملتحمية البلعومية أشكال نوعية لالتهاب البلعوم الحموي تدرس منفصلةً.

إن المكورات العقدية الحالة للدم بيتا هي السبب الجرثومي الوحيد المميز لالتهاب اللوزتين والتهاب البلعوم وتنتشر كثيراً في الأطفال بين 4-7 سنوات من العمر.

المظاهر السريرية

التهاب البلعوم الحموي

إن الأعراض الرئيسية لالتهاب البلعوم هي الحمى وحرقة البلعوم، ويرافقها غالباً انسداد الأنف الخفيف، والسعال، حيث يدلان على امتداد الخمج إلى الأنف والسبيل التنفسي السفلي. ويكون البلعوم محمراً عموماً، والاحمرار في جانب واحد أكثر من الجانب الآخر. وقد تتضخم اللوزتان وتسبب ضخامة الناميات السريعة انسداد الأنف. وقد تشاهد بقع صغيرة من نتحة صفراء في

البلعوم أو اللوزتين في الخمج بالحمات الغدية، كما تشاهد نتحة تشمل اللوزتين والبلعوم وتمتد إلى شراع الحنك في خمج وحيدات النوى.

التهاب اللوزتين

إن الأعراض الشائعة لالتهاب اللوزتين هي الحمى والدعث وحرقة البلعوم. والعلاقة السريرية المألوفة لالتهاب اللوزتين هي ضخامة اللوزتين مع نتحة فيهما غالباً. وتضخم العقد اللمفية الرقبية وتكون مُمِضة في التهاب اللوزتين بالمكورات العقدية الحالة للدم بيتا. ويغلب أن يظهر تَبَيّغ شديد ووذمة ونزوف نقطية في شراع الحنك والحلق في الخمج العقدي الشديد. كما يكثر الإقياء، وبينما يكون انسداد الأنف والسعال أكثر نموذجية في الخمج الحموي فإنها تحدث في حوالي 20٪ من الأطفال المصابين بالتهاب البلعوم العقدي.

الأشكال الأخرى من التهاب البلعوم الحموي

يتصف الخناق الحلقي الذي تسببه الأنماط (10,8,6,5,4,2) من حمة كوكساكي (A) بحمى شديدة مع حرقة بلعوم، وبوجود حويصلات صغيرة تحيط بها هالات حمراء في أعمدة Pillars الحلق، تصبح جريبية وتشكل قرحة سطحية. وقد يكون الداء متوسط الشدة قصيرة المدة.

ويتصف التهاب البلعوم العقيدي اللمفي بضخامة عقيدية في النسيج اللمفي من البلعوم بدون تقرح. وتسبِّبه أيضاً حمات كوكساكي.

وتسبب الحمات الغدية (7,3) الحمى الملتحمية البلعومية، وتحدث خاصة في الربيع والصيف، وتصيب عادة الأطفال في المخيمات والمدارس. ويتصف الداء بالتهاب ملتحمة وحيد أو ثنائي الجانب، مع التهاب بلعوم، وحمى وصداع. وقد يدوم التهاب الملتحمة مدة أسبوع إلى أسبوعين.

التشخيص

من الصعب جداً إجراء التشخيص السببي لالتهاب اللوزتين الحاد والتهاب البلعوم على أسس سريرية، إذ أظهرت دراساتٌ عديدة عجزَ العين الخبيرة عن تمييز الخمج العقدي من الخمج الحموي. فإذا كان عمر الطفل أقل من أربع سنوات قَلَّ احتمال أن يكون مسبب الخمج المكورات العقدية. ويَدل حدوث الحمى والأقياء والوذمة المنتشرة في البلعوم مع احمرار وتَبيُّغ اللوزتين وضخامة العقد اللمفية الرقبية، ومضضها في طفل بعمر المدرسة على الخمج العقدي

وعند وضع تشخيص التهاب البلعوم يجب تذكرُ الاختلاف في المظهر الطبيعي للبلعوم. فقد يكون الاحمرار الخفيف طبيعياً ولا يدل على خمج. وما لم توجد علامات التهاب واضحة فلا تعزى الحمى والدعث إلى التهاب البلعوم في الطفل. فإذا كانت الأعراض البنيوية في الطفل شديدة، فيؤخذ التهاب السحايا وانتان الدم بالاعتبار.

التدبير

يُنصح بإغداق السوائل، ويعطى الباراسيتامول لتخفيف حرقة البلعوم والحمى. وقد يرفض الطفل تناول الأطعمة الصلبة لعدة أيام.

يعطى البينسيلين عن طريق الفم لمدة عشرة أيام إذا كان الخمج العقدي محتملاً. ومع ذلك فإن منزلة البينسيلين في معالجة التهاب اللوزتين العقدي يحيط بها استفهام في الوقت الحاضر[7] فالدليل على أن إعطاء البينسلين يقصر فترة الأعراض غير كاف. ويبدو أن المعالجة بالبينسيلين تُخفض بشكل معتبر احتمالية الحمى الرئوية في المجتمعات التي تكون فيها الحمى الرئوية قليلة الوقوع. وقد تكون التفاعلات الأليرجيائية للبينسيلين أكثر خطورة. ومع أن هذه الاقتراحات تستحق أن تؤخذ بالاعتبار، فإنه من المقبول في الوقت الحاضر الاستمرار باستعمال البينسيلين في معالجة الخمج العقدي. ويجب أن يعطى البينسيلين لمدة عشرة أيام حتى يتم اجتثاث المكورات العقدية من البلعوم. وبما أن الأهل لا يعطون البينسيلين لمدة عشرة أيام غالباً ينصح بإعطاء زرقة واحدة من بينسيلين بنزاتين. ولم يحقق هذا المركب قبولاً لحقنه المؤلم.

ويقترح اثبات وجود المكورات العقدية الحالة للدم بيتا دوماً بالزرع قبل إعطاء البينسيلين. وتدلّ الدراسات الحديثة على أن هذا التقرب للتدبير ليس مكلفاً[8] وإن حقن البينسيلين لكل الحالات المشتبهة من التهاب اللوزتين العقدي أقل كلفة من قصر استعماله على الحالات المثبتة، ومع ذلك تبقى مشكلة الأليرجيا للبينسيلين محتملة. وبما أنه لم تُنظَّم الخدمات الطبية بشكل يجعل الوالدين يراجعان للحصول على نتيجة الزرع وإعطاء البينسيلين، وفق نتيجة الزرع فإن القرار السريري للعلاج بالبينسيلين هو القرار المناسب.

وما لم تُجتَث المكورات العقدية تماماً فإن خطر الخمج الراجع يظل قائماً. ويساهم حملة الجراثيم في المنزل في عودة الخمج الراجع.

استئصال اللوزتين والناميات

يستمر إجراء استئصال اللوزتين والناميات بكثرة على أمل خفض حدوث التهاب اللوزتين الراجع. ويبقى هذا الإجراء في أوستراليا وعدد من البلدان الغربية الأخرى السبب الأول لدخول الأطفال للمستشفى. وقد أُجرى لـ 20% من الأطفال دون السنة الرابعة عشر من العمر استئصال اللوزتين والناميات في الوقت الحاضر في أوستراليا. وتبلغ النسبة في الولايات المتحدة 14% وفي السويد 5%. وإن الأسس العملية لهذا المعدل المرتفع للمعالجة الجراحية مشكوك فيها، وأن استطبابات العمل الجراحي غير موثوقة ومشكوك فيها غالباً، فضلاً عن أن ادعاء الفائدة من العملية يقوم على دليل مشكوك فيه.

إن الدليل السريري الذي تُقرَرُ بموجبه المعالجة الجراحية لا يمكن أن يكون موضوعياً، ولا يوثق بتقييمه على العديد من الأطفال. والعاملان المهمان اللذان يلجأ إليهما الطبيب في قرار العملية هما: التردد وشدة الأعراض، وفحص اللوزتين والناميات لإثبات الأزمان. ويصعب تقويم كلا العاملين سريرياً.

ويصاب الأطفال ما بين السنتين 3-8 من العمر بتسعة عارضات من الخمج في السنة. ويُحكَم على شدة الداء في حالات عديدة من وصف الأم فقط. وفي دراسة مستقبلية لـ 65 طفلاً يشكون من التهاب لوزتين راجع فقط أصيب 17 منهم بالسنة الأولى من المراقبة بعارضات خمج بلعوم ذات مظاهر سريرية، ولم يظهر الخمج في 8%. وقد كانت العارضات الراجعة في طفلين خفيفة جداً[9]. وعليه فإن الشكايات غير الموثقة لأخماج بلعوم راجعة لا تنبيء تماماً بالأخماج اللاحقة ولا تستعمل كأساس مناسب لإجراء استئصال اللوزتين في الطفل.

ويبدو أنه يوجد في غالبية الأطفال الذين استؤصلت لوزاتهم بضع علامات موضوعية تشير إلى الحاجة للعملية. ولا يستطيع الأطباء الممارسون وأخصائيو الأنف والأذن والحنجرة الذين يفحصون مجموعة من الأطفال في وقت واحد أخذ قرار أكيد يُعيِّن اللوز التي يجب أن يتم استئصالها[10]. ولا يقدِر الأطباء المتمرسون الذين يفحصون الطفل في أوقات متفرقة اتخاذ قرار ثابت لاستئصال اللوزتين. وإن العلاقة بين الموجودات السريرية والموجودات النسيجية في الذين استؤصلت لوزاتهم ضعيفة جداً.

والدليل الموضوعي لفائدة استئصال اللوزتين ضعيف وواهن. وقد أظهرت البينات الأولية في دراسة شاهدة أن الفائدة قليلة، وربما غير كافية لتبرير المداخلة[11].

استطباب استئصال اللوزتين

يبدو في الوقت الحاضر أنه يوجد استطباب واحد واضح لاستئصال اللوزتين هو انقطاع النفس الانسدادي في أثناء النوم، يعتبر اختلاطاً للناميات المتضخمة. وفي حين أن هذا الاختلاف كينونة غير شائعة إلا أنها خطيرة جداً ومهددة للحياة. وتصيب بشكلها النموذجي الأطفال ما بين السنة الأولى والثالثة من العمر. ويغلب أن تكون قصة الشخير مديدة تتخللها فترات من انقطاع النفس في أثناء النوم. ويصاب الطفل في أثناء انقطاع النفس بجهد شهيقي، مع سحب قص وسحب فوق القص. ويغلب أن تقل شهيته للطعام وتقل زيادة وزنه[12].

ويتبين بالفحص السريري أن ضخامة اللوزتين متوسطة. وتثبت الصورة الشعاعية الجانبية للعنق الضخامة الواضحة للناميات واللوزتين. ويقوم التشخيص على الاستجواب الدقيق ومراقبة الطفل في أثناء النوم. وقد تحدث اختلاطات خطيرة ما لم يتم التعرف على هذه الحالة. ويغلب أن يصاب الطفل بهيوجية وقلق في النهار لاضطراب النوم بسبب انقطاع النفس. وقد يؤدي نقص الأوكسجين hypoxia الليلي لمدة طويلة مع فرط الكابينية إلى فرط توتر رئوي، وقلب رئوي في النهاية. وقد شوهد عدد من الأطفال المصابين بقصور تنفسي مزمن أو حاد مرافق للأخماج التنفسية الحادة العارضة. وقد يحتاجون لتنبيب الرغامى الإسعافي.

ويستطب عادة في هذه المجموعة من الأطفال باستئصال اللوزتين والناميات حتى ولو بدا أنه جزءاً أو آخر من الحلقة اللمفية مصاب من الحلقة اللمفية. والاستجابة للجراحة سريعة عادة وتتحسن صحة الطفل وشهيته وحركته خلال أسابيع من العملية.

خراج حول اللوزة: لقد اقترح أن خراج حول اللوزة استطباب لاستئصال اللوزتين والناميات ولكن البينة على ذلك ليست قوية.

التهاب الأذن الوسطى الراجع: ينصح باستئصال الناميات وباستئصال اللوزتين في هذه الحالات ع أن البيّنة على فائدتها غير مثبتة.

التهاب الأذن الوسطى

إن ألم الأذن شائع في المصابين بخمج السبيل التنفسي العلوي، ويحدث بسبب تبدل الضغط

ضمن الأذن الوسطى. وقد ينتشر الخمج الحموي أحياناً ليصيب الأذن الوسطى أو يحدث خمج ثانوي في الأذن تال لانسداد نفير أوشتاش.

الأسباب

من غير الملائم التوكيد على السبب الحموي لالتهاب الأذن الوسطى. والمرجح أن الحمات العديدة التي تُحدِث خمجاً في السبيل التنفسي العلوي قد تسبب التهاب الأذن الوسطى. والمكورات الرئوية هي أهم جرثوم ممرض في كل الأعمار. وتكثر المكورات العقدية الحالة للدم في سنوات المدرسة الأولى.

وتسبب المستدميات النزلية حوالي 20% من الأخماج في الأطفال دون السنة العاشرة من العمر [13]. وتسبب المفطورات الرئوية التهاب الطبلة الفقاعي.

المظاهر السريرية

إن المظاهر النموذجية لالتهاب الأذن الوسطى هي ألم الأذن الشديد والحمى. ويكون غشاء الطبل المنتفخ الأحمر ساطعاً. والأعراض الرئيسية في الرضيع هي الهيوجية والتململ restlessness والبكاء وأحياناً الضغط على الأذن بالإضافة للأعراض البنيوية. ويسيل القيح من الأذن، إذا تمزق غشاء الطبل. وقد تتراكم نتحة التهابية كبيرة في الأذن الوسطى في بعض الأطفال، وينتفخ غشاء الطبل دون تَبيُّغ واضح. وقد يحدث احتقان محيطي في الطبل نتيجة الكباء أو بسبب الخمج الحموي.

ويتصف التهاب الطبلة الفقاعي بوجود مَجْلات blebs أو حويصلات على غشاء الطبل، مع إصابة الأذن الوسطى إصابةً خفيفة. ويتصف التهاب الطبلة الفقاعي بألم شديد في الأذن. ويشفى عادة بدون معالجة نوعية، ويكتفي بإعطاء الطفل المسكنات لبضعة أيام.

وإن الاختلاطات مثل التهاب الخشاء وإنتان باطن القحف نادرة اليوم.

التدبير

لقد افترِض حديثاً أن المعالجة بالصادات ليس لها تأثير مفيد على سير التهاب الأذن الوسطى [14] ويجب إثبات هذا الافتراض مع أن أطفالاً عديدين يشفون بدون معالجة نوعية. ومع ذلك فإن الهدف الأساسي للمعالجة هو منع الاختلاطات الانتانية الخطيرة.

وإذا استعملت الصادات فإن البينسيلين لمدة 7-10 أيام هو أكثر معالجة مرضية لالتهاب الأذن الوسطى في كل الأعمار. وبرغم أن المستدميات النزلية هي سبب هام، فقد أخفقت الدراسات الشاهدة في تقويم أفضلية الأمبيسيللين أو الأموكسي سيللين على البينسيلين عن إظهار أي اختلاف[15]. وبسبب كثرة حدوث الآثار الجانبية للأموكسي سيللين، يُبَرَّر استعمال البينسيلين بمفرده في المعالجة البدئية. فإذا لم يحدث تحسن واضح خلال 48-72 ساعة استبدل البينسيلين بالأموكس سيللين. ويعطى الباراسيتامول للألم والحمى والـ triclofos للتململ. ومن النادر أن يكون خزع الطبل ضرورياً.

التهاب الأذن الوسطى الإفرازي

إن التهاب الأذن الوسطى الإفرازي شائع. ويقدر أن حوالي 11% من الأطفال في عمر السنتين يصابون بهذا الاضطراب. وسبب هذا الداء غامض وقد يكون للخمج دور فيه، خاصةً وأن للعلاج بالتري ميثوبريم وسولفاميتوكسازول فائدة علاجية معتبرة[16]. ومع ذلك فإن الزروع الجرثومية تبقى سلبية في أغلب المصابين.

ويصرف كثير من الوقت والجهد للتعرف على هذه الشكاية ومعالجتها، خاصة في غرز أنابيب تهوية لا تحصى في غشاء الطبل. ويُصلِح وضعها في غشاء الطبل من السمع، ومع ذلك فإن هذا التقرب خطر الآن. ويبدو أن التهاب الأذن الوسطى الإفرازي محدود ذاتياً. وفي حين يؤدي تثبيت أنابيب التهوية إلى بعض التحسن في السمع في الأشهر الستة الأولى بعد المعالجة فإن الدليل على فائدته لمدة طويلة ضعيف[17].

التهاب الجيوب الحاد

ينتشر الزكام الحاد الحموي السبب عادة إلى الجيوب الأنفية، مما يؤدي إلى زيادة خفيفة في المفرزات الأنفية. ويشكو الطفل الكبير من صداع أو ألم موضع في منطقة الجيب. ويزول الصداع والألم خلال 2-3 أيام بدون معالجة نوعية.

من النادر أن يختلط التهاب الأنف الحموي بخمج جرثومي ثانوي في الجيوب الأنفية. وتلعب المستدميات النزلية والمكورات الرئوية والبراهميلات النزلية دوراً بارزاً في الجرثوميات[18]. ولا يعطي زرع مفرزات البلعوم والبلعوم الأنفي معلومات موثوقة عن الجراثيم في الجيوب الأنفية. وقد أشارت الاستقصاءات الحديثة إلى أن الجراثيم اللاهوائية قد تسبب أحياناً التهاب الجيوب[19]. والتهاب

الجيوب اختلاط للتليف الكيسي ومتلازمة كارتاجنر والعَوَز المناعي وربما الأليرجيا. ويغلب لالتهاب الجيوب في هذه الحالات أن يكون تحت حاد أو مزمناً.

والشكاية العامة هي الحمى واحتقان الأنف وحس الامتلاء أو الألم مع المضض فوق الجيوب. ويظهر بفحص الأنف القيح فوق القرين المتوسط إذا أصاب الالتهاب الجيوب الغربالية الخلفية، أو الجيب الوتدي. بينما يشاهد القيح في القناة الوسطى، إذا أصيبت الجيوب الفكية والجبهية والغربالية الأمامية. ويظهر الاستقصاء الشعاعي عتامة في الجيب، أو تكثف الغشاء المخاطي.

ينتشر الخمج أحياناً إلى أبعد من الجيوب[18]، فقد يحدث التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج، وخراجات تحت السمحاق، والتهاب النسيج الخلوي الحجاجي من الانتشار المباشر. ويؤدي الانتشار بطريق الأوردة المتفاغرة إلى إصابة الجملة العصبية المركزية مع خُثار الجيب الكهفي، أو التهاب السحايا الرجوعي retrograde، وخراجات الدماغ، وتحت الجافية وفوق الجافية. واستعمال الأموكسي سيللين مع تقطير قطرات مقبضة للأوعية لمدة 1-2 يوم معالجة مُرضية وكافية عادةً. ولا تحتاج الجيوب المصابة في الأطفال إلى نزح جراحي تقريباً. ويُستطب بالجراحة إذا انتشر الخمج إلى أبعد من الجيوب.

التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد

الخانوق Croup

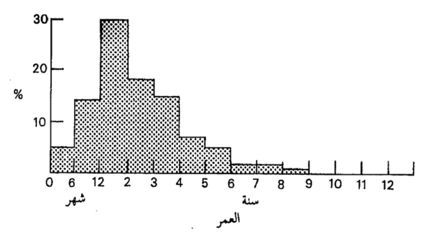
إن التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد (الخانوق) هو السبب الأول لانسداد الحنجرة الحاد في الطفولة في المناخات المعتدلة. ويصعب غالباً تمييز الخانوق التشنجي أو الخانوق الراجع من التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد. والخناق الغشائي «الديفتريا» نادر في البلدان ذات الخدمات الطبية الوقائية الجيدة.

الأسباب، المرضيات، الوقوع

يحدث التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد بسبب خمج حموي في الحنجرة والرغامى والقصبات. وقد ينتشر الالتهاب أحياناً إلى القصيبات. وتسبب الوذمة الالتهابية للمخاطية وتحت المخاطية تضيّقاً في منطقة تحت المزمار. ويُخِل هذا التضيق بالتهوية خللاً خطيراً لصغر حجم السبل الهوائية النسبي في الطفل. وتكون التبدلات الالتهابية في منطقة فوق المزمار خفيفة عادة. وحمات

نظيرة الأنفلونزا هي التي تسبب التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد في الأطفال. كما أن الحمات التنفسية المخلاوية والحمات الأنفية وحمات الحصبة عوامل مهمة. ولا يسبب الخمجُ الجرثومي البدئي تقريباً، فيما عدا الوتديات الخناقية، التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد، كما أن الخمج الجرثومي الثانوي غير شائع. وعندما يحدث الخمج الجرثومي الثانوي يغلب أن يكون بسبب المكورات العنقودية المذهبة، ويترافق عادة بغشاء قيحي مخاطي ملتصق قليلاً أو بشدة على الحبال الصوتية، أو في منطقة تحت المزمار فوق الرغامى [20].

يحدث المرض طيلة فترة الطفولة، كما يحدث أحياناً في الكهول، وقمة وقوعه في السنة الثانية من العمر (الشكل 4-1). والداء أكثر شيوعاً في الذكور منه في الإناث.



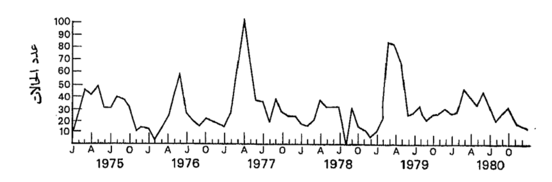
الشكل (4-1)

توزع التهاب القصبات والرغامى والحنجزة بالنسبة للعمر في 2195 طفلاً دخلوا المستشفى.

ويحدث الداء في جميع أوقات السنة، وقمةُ وقوعه في ملبورن في الخريف وأوائل الشتاء، وترتفع قمةُ الحدوث قليلاً في الربيع (الشكل 4-2). وقد ذكرتِ طرازات مشابهة للوقوع في مناطق أخرى من المناخات المعتدلة. ويبدو أن لهذه الطرازات علاقة بانتشار حمة نظيرة الأنفلونزا في المجتمع، والتي تكون عظيمة جداً في الخريف وتنخفض في أواسط الشتاء (الشكل 3-2). وتسبب الحمة التنفسية المخلاوية زيادةً في نسبة المرضى في أواسط الشتاء.

المظاهر السريرية

يصاب الطفل بأعراض الزكام لمدة يوم أو يومين قبل ظهور التهاب الحنجرة. والعلامة الأولى



الشكل (2-4)

الوقوع الفصلي لالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة في الداخلين للمستشفى شهرياً من كانون الثاني 1975 إلى كانون الأول 1980 .

لانتشار الخمج للسبيل التنفسي هي السعال الخشن والضباح . ويظهر الصرير بسرعة عند حدوث التضيق الالتهابي في منطقة تحت المزمار . ويغلب لهذه الأعراض أن تحدث في الليل ، حيث يستيقظ الطفل وهو يسعل . فإذا كان التضيق في السبيل الهوائي خفيفاً نسبياً فلا يظهر الصرير إلا إذا كان أصيب الطفل بفرط التهوية (مثلاً عندما يكون منزعجاً) . ويصبح الصرير شهيقياً وزفيرياً مع ازدياد التضيق . والحمى مختلفة ويندر أن ترتفع فوق 39° م .

وينجذب القص والنسج فوق القص في انسداد السبل الهوائية الشديد للداخل في أثناء الزفير بسبب زيادة الضغط السلبي داخل الجنب . ويظهر انسحاب القص بسرعة أكثر في الرضع والأطفال الصغار ، بسبب مرونة القفص الصدري والأضلاع . وينتج نقص الأوكسجين من التهوية غير الملائمة ، ويتظاهر بتسرع التنفس ، وتسرع القلب ، والتململ ، وأخيراً الزرقة . وقد تساهم إصابة القصيبات بالالتهاب بنقص الأوكسجين [21] .

ويسبب انسداد السبل الهوائية زيادةً في عمل التنفس ، ويؤدي في بعض الأطفال إلى انهاكٍ فيزيائي حيث يصيبهم الوسن lethargy وتنقص عندئذٍ شدة الصرير والسحب . وقد يعزو المراقب غير الخبير انخفاضَ شدةِ الصرير والسحب إلى التحسن ، ما لم يُلاحظِ تسرعَ النبض وخفوتَ الأصوات التنفسية في الصدر . ويتعرض الطفل المنهك إلى خطر الوهط المفاجىء والموت من نقص الأوكسجين الشديد .

تزول علامات انسداد السبل الهوائية بعد يوم إلى يومين من غالبية المصابين . وقد يستمر

السعال الجاف مدة أسبوع إلى أسبوعين. وقد يدوم الصرير أكثر من أسبوعين في عدد قليل من الأطفال، خاصة من هم دون الشهر الثاني عشر من العمر، دون أن يسبب لهم إزعاجاً.

ويصاب حوالي واحد من كل 500 طفل أدخلوا للمستشفى بالخانوق الغشائي، بالخمج الجرثومي الثانوي[19]. ويكون هؤلاء الأطفال عادة مصابين بحمى وسميته أكثر من المصابين بالخانوق غير المختلط. والواقع أنهم يبدون أعراضاً تدل على التهاب لسان المزمار، برغم أن الطراز البدئي للمرض كان أعراض الخانوق.

التشخيص والتقويم

يندر أن يكون تشخيص التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد صعباً. ويمكن تفريقه عن التهاب لسان المزمار الحاد بالقصة المرضية والفحص العام. فالبدء في التهاب لسان المزمار الحاد بالقصة المرضية والفحص العام. فالبدء في التهاب لسان المزمار الحاد مختلف، حيث يتصف بالحمى الشديدة والوسن، وتظهر صعوبة التنفس خلال بضع ساعات، وبدون سعال عادة. ويسيل اللعاب في التهاب لسان المزمار، ولا يسيل اللعاب تقريباً في التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد. ويبدو الطفل المصاب بالتهاب لسان المزمار واهناً شاحباً سحنته سمية. وقد يحدث الجسم الأجنبي المتوضع في الحنجرة صريراً وسعالاً مزعجاً. ولا يستطيع الطفل المصاب التكلم بطلاقة. وقد يوجد في القصة استنشاق وبدء فجائي للأعراض. فإذا لم يكن الطفل ملقحاً للخناق الغشائي «الديفتريا» فإن احتمالية هذا المرض يجب أن تؤخذ بالاعتبار دوماً. وإذا وجد الغشاء في الحلق فيفترض عندئذٍ أن يكون التشخيص خناقاً غشائياً (ديفتريا)، ولو كانت الديفتريا غير شائعة. وقد ينتج انسداد الحنجرة من تأقٍ حاد أحياناً، حيث يغلب أن توجد دوماً تقريباً مظاهر أخرى للتأق.

يظهر في بعض الأطفال هجمات راجعة من انسداد الحنجرة الحاد، تبدأ فجأة دون أن تتقدمها إصابة بالزكام. وتبدأ الأعراض في الليل، ويغلب أن تكون الأعراض قصيرة المدة. ويُطلق على هذا الشكل من انسداد الحنجرة (الخانوق التشنجي).

ولا تعرف النسبة المئوية من الأطفال المصابين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد الذين يظهر فيهم انسداد سبل هوائية واضح، وربما كانت هذه النسبة قليلة. والعلامة المفيدة الدالة على انسداد السبل الهوائية هي الصرير الشهيقي والصرير الزفيري، والطفل في حالة الراحة التامة. وإذا استمر الصرير وخاصة إذا ترافق مع أي نوع من السحب فالأفضل إدخال الطفل

للمستشفى. وإذا ظهرت علامات نقص الأوكسجين والتي تتظاهر عادة بزيادة سرعة التنفس والتململ والزرقة، استُطِب عندها بالاجراءات الآلية لازالة الانسداد.

التدبير

في المنزل: يساعد الجو الرطب الدافىء على إزالة الانسداد دونما برهان على تأثيره، ومع ذلك يَسنِد التقليد والعرف استعماله. ويمكن توفير الجو الرطب الدافىء في المنزل بوضع الطفل في الحمام مع فتح صنبور الماء الساخن. ويزول الانسداد الخفيف عادة بعد وضع الطفل في جو رطب مدة 30-60 دقيقة. ولا توجد أدوية تبدِّل سير الداء. ويجب تجنب استعمال المُرِّكنات Sedative للسيطرة على التململ، لأن سبب التململ في الطفل المصاب بانسداد الحنجرة هو نقص الأوكسجين حتى يثبت العكس.

في المستشفى: تدرس مبادىء تدبير الطفل المصاب بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد تحت العناوين التالية:

الاضطراب الخفيف: إن كل ما يسبب فرط التهوية في الطفل ضار، حيث يسوء الانسداد، وتزداد الحاجة للأوكسجين. لذا يجب التقليل ما أمكن من المداخلات الطبية والتمريضية. ويجب إبقاء الأم مع طفلها لتطمينه حتى ينام على الأقل. وفحص البلعوم مزعج للطفل، وقد يؤهب للانسداد. ولا يفحص البلعوم في الطفل المصاب بانسداد شديد إلا إذا كان الطفل غير ملقح للخناق الغشائي (الديفتريا)، أو إذا اشتبه بإصابته بالتهاب لسان المزمار الحاد، ولا يمكن وضع التشخيص بطرق أخرى. ويجب أن يُجريَّ فصح البلعوم شخص خبير مع تهيئة التهوية الآلية بشكل مسبق.

الرطوبة: كما ذكر في التدبير بالمنزل فإن استعمال الجو الرطب الدافىء أمر تقليدي في تدبير التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد، مع أن قيمته غير مثبتة. ويتم تأمين هذا الجو وبشكل تقليدي بتبخير الماء. وهي طريقة مزعجة وقد تُحدِث الحروق. ومن الصعب النصح بمتابعة هذا الشكل من العلاج بدون دليل على قيمته، مع أنه يستعمل بكثرة. وقد يغني تأمين قاعة دافئة ورطبة نسبياً في المستشفى عن تسخين الماء.

المراقبة: تُراقَب سرعة النبض وسرعة التنفس، ويُراقب لون الطفل، ودرجة هياجه، وسحب جدار القص، والنسج الرخوة مراقبة دقيقة لكشف العلامات الأولى لنقص الأوكسجين. وليس لقياس غازات الدم دور في تدبير المصابين بانسداد الحنجرة الحاد. ويوضع قرار إزالة الانسداد على أسس سريرية.

الأوكسجين : في حين توجد اعتراضات نظرية على استعمال الأوكسجين ، لأنه يؤخر ظهور علامات نقص الأوكسجين في الطفل المصاب بانسداد شديد ، فإن صعوبة تأمين كثافة محيطية من الأوكسجين لطفل في سن المشي تشكل سبباً إضافياً يمنع استعماله الروتيني . ويندر للطفل أن يتحمل قناع الوجه ، وأي شكل من خيمة الأوكسجين التي يجب أن تكون محكمة الإغلاق لفترات طويلة لتحقيق كثافة من الأوكسجين فوق 25% . ويستعمل للطفل دون 12-15 شهراً من العمر ، خيمة الأوكسجين المستعملة في التهاب القصيبات . ومن المهم عند تطبيق الأوكسجين مراقبة الطفل باصغاء صدره لتقويم الأصوات التنفسية ، والاستدلال منها على شدة انسداد السبل الهوائية ، وتبادل الغاز .

التدبير العام: للتمريض الحاذق واللطيف أهمية أساسية في العلاج . ومن المشاكل التي تعترض التدبير هي إطعام الطفل ، خاصة إذا دام الانسداد مدة 2-3 أيام ، ومع ذلك تحقق العناية التمريضية إطعام الطفل . ويجب تجنب تزقيم gavage السوائل أو إعطائها بالوريد ، لما تسببه من ضائقة عند تقييد الطفل لإدخال أنبوب المعدة أو غرز الإبرة الوريدية .

الأدوية: لا توجد أدوية تبدل سير الداء ، ولا ضرورة لاستعمال الصادات لأن الداء حموي السبب ، وتستعمل الصادات عند وجود خمج جرثومي مرافق ، مثل التهاب الأذن الوسطى ، أو عند الاشتباه بالأغشية الخناقية .

وقد ادعي أن للقشرانيات فائدة ، ولا توجد حتى الآن دراسات مُرضية تثبت قيمتها ، ولا يمكن النصح باستعمالها [22] .

ويغلب لارذاذ الأدرينالين الرزيمي (مزيج من زمير ميمن وزمير ميسر للأدرينالين) أن يخفف انسداد الحنجرة مؤقتاً . ولا يستعمل هذا الدواء كتدبير حاسم ، ولا يستعمل في المرضى الذين يرسلون للمنزل بعد إنشاقه . وربما يكون لإرذاذ الأدرينالين الرزيمي دور مهم في إزالة الأعراض مؤقتاً في الأطفال الذين ينقلون لمستشفى آخر ، أو في انتظار التهيئة للتهوية الاصطناعية ، أو في المرضى الذين يحدث فيهم تدهور غير متوقع ، بسبب احتباس المفرزات ، وفي الأطفال المصابين بتشوهات أخرى في الحنجرة ، مثل تضيق تحت المزمار ، حيث يفضّل تجنب إجراء التهوية الاصطناعية . كما أن لإرذاذ الأدرينالين الرزيمي قيمة في تدبير المصابين بالصرير بعد التنبيب . ويجب إعادة الإرذاذ كل بضع ساعات ويلجأ للتهوية الاصطناعية إذا حدث التدهور بعد انشاقات متتالية للأدرينالين .

ازالة الانسداد آلياً

إذا ظهرت علامات نقص الأوكسجين يجب إزالة الانسداد آلياً وبسرعة. ويطبق هذا الإجراء في 2% من الذين يدخلون المستشفى. وتنبيب الرغامى هو الطريقة المفضلة لإزالة الانسداد. ويتوجب وجود مُخدر ماهر لنجاح هذه المداخلة.

يتم تخدير الطفل المصاب بنقص الأوكسجين تخديراً عاماً باستعمال الأوكسجين والهالوتان. وحالما ينام الطفل بعمق يُدخل أنبوب الرغامى مسترشداً بـ stillete عادة. ومالم يستعمل stillete فمن المستحيل إدخال أنبوب الرغامى من خلال الفسحة تحت المزمار المنسدة. وعندما يعطى الطفل الأوكسجين بشكل مناسب وترشف المفرزات من الرغامى، يستبدل أنبوب الرغامى الفمي. بأنبوب أنفي رغامي. ويبين الجدول (4-2) الحجم الوسطي للأنابيب المستعملة. ويخشى من خطر التنخر بالضغط باستعمال الأنبوب الكبير جداً وما يتبعه من تضيق تحت لسان المزمار، أما إذا كان الأنبوب المستعمل صغير جداً فإن المقاومة الكبيرة لا تسمح بتهوية حقيقية. ويجب أن يعتنى في الأطفال المنببين في وحدة العناية المشددة.

الجدول (4-1)

الحمات المزروعة من الأطفال الداخلين لمستشفى الأطفال الملكي في ملبورن، مصابين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة.

الحمة	النسبة المئوية ٪
حمة نظيرة الأنفلونزا 1	26
حمة نظيرة الأنفلونزا 2	16
حمة نظيرة الأنفلونزا 3	14
الحمة التنفسية المخلاوية	12
حمة الأنفلونزا (A)	11
حمة الأنفلونزا (B)	5
الحمات الأنفية	13
الحمات الغدية	3

الجدول (4-2)

حجم أنابيب تنبيب الرغامى (مم) المستعملة في الأطفال المصابين بالتهاب القصيبات والرغامى والحنجرة والتهاب لسان المزمار .

العمر	حجم الأنبوب
6 شهور ـــ 3 سنوات	3,5 ملم
5-3 سنوات	4 ملم
فوق خمس سنوات	4,5 ملم

يقدر وسطي مدة التنبيب ثلاثة أيام ، وقد تتراوح من (1-10) أيام[24] . ويُزال الأنبوب عندما تزول الحمى ، وتقل كمية المفرزات المرتشفة ، أو عندما يسبب الأنبوب السعال . وتُنظَّر قصبات الطفل إذا لم يزول الانسداد بعد (7-8) أيام . ويجرى فَغْرُ الرغامى عند تقرح منطقة تحت المزمار . ويقدر أن فغر الرغامى ضروري في 1 من كل 25 طفل أجرى لهم تنبيب رغامى . ويستمر التدبير بأنبوب الرغامى عند عدم وجود تقرح . وبتبني هذه الطريقة لم يحدث تضيق تحت المزمار في تدبير أكثر من 250 مصاباً بانسداد الحنجرة .

وفغر الرغامى مداخلة مُرضية ومأمونة لإزالة الانسداد ، وربما كانت الطريقة المفضلة عندما لا يتوفر خبراء بتخدير الرضع والأطفال الصغار ، أو عندما يكون جهاز التمريض غير متمرن على العناية بالأنابيب الرغامية . ومن مساوىء فغر الرغامى طول مدة التنبيب فيه ، كما قد يشكل الجرح مشكلة تجميلية .

السير : يشفى غالبية الأطفال في مدة يوم أو يومين . ومعدل الاستشفاء في المستشفى يومان . وقد يدوم السعال مدة 10-14 يوماً .

الخانوق الراجع

تظهر في مجموعة من الأطفال عارضات episodes راجعة لانسداد حنجرة حاد . وقد استعمل اصطلاح «الخانوق التشنجي» ليدَل على العارضات النموذجية التي تحدث في الطفل المصاب بخانوق راجع . ويغلب لهذه العارضات أن تحدث بدون خمج تنفسي واضح . والشكل

النموذجي للعارضة أن ينام الطفل ويستيقظ فجأة بالليل، مصاباً بسعالٍ خشن، وضباح وصرير شهيقي. وقد تدوم علامات الانسداد عدة ساعات، وتزول عادة في الصباح. وقد تتكرر العارضة في ليلة أخرى أو ليلتين متتاليتين. وقد تكون العارضة شديدة، بحيث تتطلب إزالة الانسداد آلياً. ويزول الانسداد بسرعة في الشكل النموذجي بمداخلات بسيطة وبتدفئة الجو وترطيبه.

إن طبيعة هذا الطراز من المرض غامضة. وقد دلت بعض الدراسات على زيادة حدوث المظاهر الأليرجيائية في الأطفال المصابين بخانوق راجع[25]، ولم يستطع باحثون آخرون إثبات هذه العلاقة[26-27]. فقد يصاب بعض الأطفال بالخانوق الراجع عدة سنوات ثم يظهر فيهم الربو.

والخانوق الراجع شائع في الذكور وله تأهب عائلي. وتحدث العارضة الأولى من انسداد الحنجرة الحاد في عمر مبكر في الأطفال الذين يظهر فيهم الخانوق الراجع أكثر من الذين يصابون بعارضة أو عارضتين نموذجيتين، أو أكثر من التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد.

وقد افترض أن الخانوق الراجع هو تفاعلُ فرطِ حساسية لإحدى حمات نظيرة الأنفلونزا في الأطفال الذين أصيبوا سابقاً بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد[28]. والواقع أن العارضة البدئية من الخانوق الراجع في أغلب الأطفال هي التهاب قصبات ورغامى وحنجرة حاد نموذجي.

والشذوذ الوحيد الذي يكشفه تنظير الحنجرة في الخانوق الراجع هو وذمة شاحبة رطبة في نسج تحت المزمار. وتبدي السبل الهوائية العلوية والسفلية فرطَ فعالية للهيستامين المستنشق في أغلب المصابين بالخانوق الراجع[29]. ويمكن أن يحدث انسداد واضح في السبل الهوائية بعد انشاق الهيستامين. ويشبه تدبير الخانوق الراجع تدبير التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد. ولا يوجد دليل على أية فائدة لمضادات الهيستامين والأدوية المقلدة للودي أو القشرانيات.

التهاب لسان المزمار الحاد

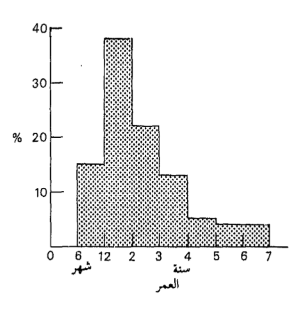
وهو شكل خَطِر جداً من انسداد الحنجرة الحاد، ويسبب حوالي 5-20% من حالات دخول المستشفى للمصابين بانسداد الحنجرة الحاد. والطراز السريري لالتهاب لسان المزمار الحاد مميز، إلا أن المهم تشخيص الحالة بسرعة، والبدء بالمعالجة المناسبة لأن خطر الوفاة مرتفع.

الأسباب، المرضيات، الوقوع

الجرثوم المحدث لالتهاب لسان المزمار الحاد هو النمط (B) من المستدميات النزلية دائماً على

وجه التقريب. وأكثر ما يزرع هذا الجرثوم من الدم لوجود تجرثم دم مرافق، ويزرع من مسحات البلعوم بنسبة أقل. وتسبب المكورات العقدية الحالة للدم بيتا بعض الحالات القليلة. ويحدث انسداد السبل الهوائية بسبب التبيُّغ الالتهابي الحاد، والوذمة الكبيرة في لسان المزمار والثنيات الطرجهالية المزمارية، ولا تمتد هذه الوذمة لأسفل الحبال الصوتية. وبالاضافة للخمج الموضعي يحدث تجرثم الدم دائماً على وجه التقريب، وتعزى المظاهر البنيوية في هذه الحالة له.

يتردد على عيادة المؤلف التي تقدم الخدمة الطبية لحوالي 3,5 مليون حوالي 20-50 مصاباً كل سنة، 65% منهم ذكور و35% إناث. ويشبه عمر المرضى في ملبورن عمر المرضى المصابين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد. وتحدث قمة الوقوع في السنة الثانية من العمر. ويحدث الداء في أمريكا الشمالية في أعمار أكبر، وقمة الوقوع فيها هي حوالي الثلاث سنوات (الشكل 4-3). ويحدث الداء طيلة السنة.



الشكل (4-3) توزع التهاب لسان المزمار بالنسبة للعمر في 51 طفلاً دخلوا المستشفى مصابين بالتهاب لسان المزمار الحاد.

المظاهر السريرية

يبدأ المرض خلال 3-4 ساعات ويتقدمه الخمج التنفسي العلوي الخفيف في بعض الأطفال. ويصاب الطفل أولاً بحمى شديدة، ووسن ووهن شديد. وقد يشكو الطفل إذا كان كبيراً من حُرقَة

بلعوم، ويرفض تناول الطعام والشراب. وتترقى هذه الأعراض خلال 6-3 ساعات حيث تظهر صعوبة التنفس. ويوصف التنفس بأنه صاخب، وأحياناً وزيزي، وليس السعال بعرض بارز عادة، ويكون الصوت والبكاء مكبوتين أكثر من أن يكونا خشنين.

ويبدو أغلب الأطفال المصابين بالتهاب لسان المزمار شاحبين منهكين سحنتهم سمية. وترتفع الحمى عادة فوق 38,5° م، وقد لا ترتفع الحرارة أحياناً. ويتسرع القلب، ويسيل اللعاب من الفم لأن البلعوم مؤلم لا يتمكن الطفل معه من البلع (صفة مميزة). ويفضل الطفل الجلوس عموماً، ويتنفس عادة وفمه مفتوح. ويكون الصرير أنعم من الصرير في التهاب القصبات والرغامى والحنجرة الحاد. وعادة ما يسمع عنصر زفيزي متصل بشكل متقطع يشبه الشخير. وقد يظهر السحب في القص وفوق القص ويصاب الطفل بالتململ والزرقة، وذلك تبعاً لدرجة الانسداد.

لا يبدي حوالي 10% من المصابين بالتهاب لسان المزمار المظاهر الوصفية. ويغلب أن لا يصابوا بالوهن الشديد، ولا تلاحظ السمية ولا ترتفع الحرارة فيهم. ومع ذلك فإن البدء نموذجي، ولا يكون السعال مظهراً بارزاً تقريباً.

التشخيص

يتم تشخيص التهاب لسان المزمار بالقصة والمنظر العام للطفل وصِفةِ الصرير. ويمكن إثبات التشخيص برؤية لسان المزمار مباشرة، حيث يكون متوذماً ومحمراً. ويصعب غالباً إجراء فتح الفم لأنه مداخلة مزعجة وخطيرة دائماً تقريباً. وقد تؤهب لعارضة انسداد حاد. ويجب أن لا تجرى إلا إذا كان الشك قوياً بالتشخيص. ولا تجبر الظروف إجراء هذا الفحص ما لم يكن في متناول اليد تسهيلات لإزالة الانسداد فوراً عند حدوثه.

ويشكِّل عدد قليل من المصابين بالتهاب لسان المزمار لا تبدو عليهم السمية مشكلةً تشخيصيةً. ولا يخطىء الطبيب التشخيص عادة إذا وجَّه الانتباه للقصة السريرية، ووجود اللعاب السائل وصِفةِ الصرير، وغياب السعال الخشن النموذجي لالتهاب القصبات والرغامى الحنجرة.

وقد اقترح أن الصورة الشعاعية الجانبية للعنق وسيلة تشخيصية مفيدة، ولا يُنصَح بإجراء الصورة الجانبية للعنق بشكل روتيني لأنها إجراءٌ مزعج، وقد يُؤهب للانسداد. لذا تجرى هذه الصورة في وحدة العناية المشددة. وعند الشك بالتشخيص فإن رؤية لسان المزمار مباشرة هي الطريقة الملائمة للتشخيص، مع أخذ الاحتياطات المناسبة لإجراء هذا العمل الإسعافي.

ويكون زرع الدم إيجابي المستدميات النزلية عادة، والمسحات من البلعوم أقل وثوقية. ومن الجوهري البدء بالمعالجة فوراً وبدون انتظار نتائج الزرع.

المعالجة

يتعرض الطفل المصاب بالتهاب لسان المزمار الحاد إلى خطر الانسداد، ويجب أن يُنقَل بسرعة إلى مستشفى مؤهل لتدبير انسداد الحنجرة الحاد. وحتى يتم النقل يُسند الطفل بوسائد، أو يسمح له بالاستلقاء على وجهه، لأن الاضطجاع على الظهر يُحدِث انسداداً كاملاً.

وتعطى الصادات التي تتحسس لها المستدميات النزلية (B) فور الاشتباه بالتشخيص. وقد استعمل الكورامفينكول لعدة سنوات بنتائج مُرضية جداً، وبدون اختلاطات، ويعطى بالبدء بمقدار 40-50 ملغ /كغ/ بالوريد أو العضل، ويكرر بمقدار 20-25 ملغ/كغ كل ست ساعات لمدة 3-4 أيام. ويبدي الطفل تحسناً واضحاً بعد الحقنة الأولى بـ 4-6 ساعات. وقد اقترح الأمبيسيللين كبديل، إلا أن زيادة حدوث مقاومة المستدميات النزلية (B) للأمبيسيلين أثرت على استعماله.

والبدء باستعمال سبيل هوائي صنعي فور إثبات التشخيص هو التدبير المناسب في أغلب المراكز. وبما أن خطر الانسداد مرتفع جداً فإن التنبيب بالأنبوب الأنفي الرغامي فعال وليس صعباً: فيرفع لسان المزمار جيداً بشفرة منظار الحنجرة. وبينما تكون الوذمة كبيرة في النسج فوق المزمار يمكن مشاهدة فقاعات الهواء دوماً في مدخل الحنجرة. ويمكن إزالة الأنبوب بعد 3-18 ساعة، ويخرج الطفل للمنزل بعد 24 ساعة، كما أن فغر الرغامى طريقة مرضية لإزالة الانسداد.

وليس التنبيبُ الروتيني الإجراءَ المعياري في بعض المراكز. وتبلغ نسبة التنبيب في مركز المؤلف 70%. ويمكن تسويغ عدم إجراء التنبيب الروتيني إذا تيسر وجود الجهاز الكفء للعمل فور تدهور حالة الطفل. والواقع أن الأطفال دون الشهر الخامس عشر من العمر يحتاجون للتنبيب.

الانذار

إذا شُخِّصت الحالة بسرعة، وأدخِل سبيل هوائي صنعي فإن النتيجة تكون مُرضية. ومع ذلك يموت عدد قليل من الأطفال المصابين بالتهاب المزمار، ويحدث الموت غالباً قبل وصولهم للمستشفى. وأحسن طريقة لانقاص معدل الوفيات تشخيصُ الحالة بسرعة [31].

وتؤكد بعض التقارير على ترداد خمج المستدميات النزلية في أجزاء أخرى في البدن، مثل السحايا والأذن الوسطى والرئتين والعظام.

تظهر الوذمة الرئوية الحادة في عدد قليل من المرضى، ربما كاختلاط لنقص الأوكسجين الشديد[32]. ويشاهد الاختلاط نفسه في نقص الأوكسجين بالتهاب القصبات والرغامى والحنجرة. وتعالج وذمة الرئة الحادة في هذه الحالة بتنبيب الرغامى لمدة طويلة، والتهوية الاصطناعية بكثافة مرتفعة من الأوكسجين، وباعطاء المبيلات، ودَعم الحجم داخل الوعائي، بتسريب معلق غرواني.

التهاب القصبات الحاد

إن التهاب القصبات الخفيف الذي يرافق التهاب الرغامى غالباً مظهر شائع لخمج السبيل التنفس الحموي الحاد. والسعال هو العرض الوحيد عادة. والأصوات الإضافية في الصدر غير شائعة. ويدل السعال في الخمج التنفسي العلوي على إصابة التهابية في الحنجرة والرغامى والشجرة القصبية. ولا يحتمل أن تنبه المفرزات والنتحات في خمج السبيل التنفسي العلوي مستقبلات السعال في الحنجرة. ومن غير المعقول أن يسبب السيلان من الأنف للخلف السعال. ويدل فرط المفرزات في السبل التنفسية العلوية المرافق للسعال على وجود تبدلات مرضية مشابهة في السبيل التنفسي السفلي.

وتسبب الحمات الأنفية، والحمة التنفسية المخلاوية، وحمات الأنفلونـزا، وحمات نظيرة الأنفلونزا، والحمات الغدية، وحمات كوكساكي التهاب القصبات. والتهاب القصبات مظهر ثابتٌ في الحصبة والسعال الديكي. ويكون السعال في بعض أخماج المفطورات الرئوية خاصة في الأطفال في سن المشي، والسنوات الأولى من العمر مظهراً رئيسياً. وقد يدوم السعال بضعة أسابيع، وهو سعال جاف متقطع يشبه السعال الديكي. ويندر أن يكون لهذا السعال صفة التكرر الموجودة في السعال بخمج البورتيديلات الشاهوقية، أو احتقان الوجه، كما أن الإقياء والشهقة غير شائعين. ولا يوجد ما يدل على أن الجراثيم الأخرى هي الممرضات البدئية لالتهاب القصبات الحاد في الأطفال. وترداد الخمج الجرثومي الثانوي غير مثبت، وربما كان قليلاً جداً في الأطفال الذين يعيشون في بيئات اجتماعية جيدة.

يبدأ السعال جافاً، ويصبح بعد 3-2 أيام رطباً تصحبه خشخشة. وقد يتقشع الطفل مع السعال الرطب كمية صغيرة من قشع مخاطاني. وقد يبتلعه. وقد يكون القشع كثيفاً أصفر اللون،

بدون وجود خمج جرثومي ثانوي، ويعادل النتحة الأنفية القيحية في الزكام غير المختلط. وقد توجد اضطرابات بنيوية وحمى، وقد يشكو الأطفال الكبار من انزعاج خلف القص. وقد تكون الأصوات الاضافية غائبة في الأيام الأولى، وتظهر بعد ذلك خراخر فرقعية متفرقة وخراخر صفيرية منخفضة الطبقة. ويشفى السعال عادة في 2-1 أسبوعاً. ويشتبه بالانخماص القسمي، أو الخمج الجرثومي الثانوي، إذا استمر السعال أكثر من أسبوعين. ولا تدل البيّنات على أن الخمج الجرثومي كثير الحدوث.

إن الوزيز المرافق للخمج التنفسي الحموي مظهرٌ للربو دائماً على وجه التقريب، كما سيفصَّل ذلك في الفصل السادس. وتوحي الخراخر القصبية المرتفعة الطبقة في طفل مصاب بالتهاب قصبات واضح بالربو.

ويكون التهاب القصبات، في نسبة صغيرة من الأطفال خمجاً تنفسياً حاداً شديداً، ويترافق باضطراب بنيوي. وربما كان للعوامل في المضيف أهمية أكثر من العامل المخمج في تحديد طراز المرض، كما أنه يرجح أن يكون للعوامل في المضيف دورٌ مشابهٌ في حوالي 5% من الأطفال الذين يصابون بأربع عارضات أو أكثر من التهاب القصبات في السنة.

ليس لالتهاب القصبات غير المختلط معالجة فعالة، ولا فائدة لأغلب أدوية السعال. ولا يوجد ما يدل على أن الأدوية المقشعة، والتي تحتوي عادة على يود البوتاسيوم، أو كلور الأمونيوم أي تأثير دوائي. وتعتبر كابتات السعال مثل فوسفات الكودئين وفولكودين مضادٌ استطباب في السعال المنتج. وبما أن السعال المتكرر يخرش البلعوم، فإن استعمال مزيج مُلطِّف مثل العسل وعصير الليمون يحدث راحة عَرَضية. وليس لأدوية السعال المصنعة أي مكان في تدبير السعال في الأطفال.

والمشكلة الكبرى هي أن اتخاذ قرارٍ باستعمال الصادات. وبينما لا توجد بينات علمية تسند استعمالها في التهاب القصبات الحاد، المفترض أنه حموي، إلا أن الحكمة العملية المقبولة تقضي بوصف الصادات إذا استمر السعال، أو إذا لم تظهر علامات تحسن بعد 14 يوماً دون وجود سند علمي يدعم هذه الطريقة. ويفترض بهذه الطريقة عدم التعرف على الأسباب الأخرى، مثل الربو والسعال الديكي. وتوصف الصادات بافتراض حدوث الخمج الجرثومي الثانوي في المخاطية القصبية التالفة. والمسوغ الرئيسي لاستعمالها في هذه الحالة تاريخي، ويعني زوال توسع القصبات الفعلي خلال الثلاثين سنة الماضية. وقد ترافق هذا الزوال باستعمال الصادات في المعالجة. وتعطى الصادات المناسبة المؤثرة في الجراثيم المخمجة الشائعة، مثل المكورات الرئوية والمستدميات النزلية.

وقد يكون الأموكسي سيللين وCo-trimoxazole والاريترومايسين أدوية مناسبة. وتعطى هذه الأدوية لمدة 7-10 أيام. ويوجب عدم تحسن الحالة إجراءَ صورة شعاعية للصدر، لنفي الانخماص الفصي أو القسمي، أو أمراض لا يشتبه بها سريرياً، مثل التليف الكيسي والجسم الأجنبي والتدرُّن.

تشفى أغلب عارضات التهاب القصبات خلال 14 يوم. وتتزايد الدلائل على أن الأطفال المصابين بعارضات راجعة من التهاب القصبات قد يصابون بشذوذات دائمة في وظيفة الرئة، ويتعرضون لخطر التهاب القصبات المزمن في الكهولة خاصة عند التدخين.

الشاهوق

إن الشاهوق «السعال الديكي» سبب مهم لالتهاب القصبات في الرضع والأطفال. وقد قلَّ تردد الشاهوق الآن كثيراً عما كان عليه قبل خمسين سنة. ويبقى دور المساهمات النسبية لبرامج التلقيح والعوامل العامة مثل تحسن معايير الحياة في إنقاص هذا التردد غير واضح.

الأسباب والمرضيات

إن البورتيديلات الشاهوقية هي سبب السعال الديكي. وفي حين افترض أن بعض الحمات الغدية تحدث طرازاً مشابهاً خفيفاً من المرض فلا تدل البينات الحديثة على أن لهذه الحمات دوراً سببياً بدئياً [33]. فالحمات الغدية تُعزل من الأطفال المصابين بخمج البورتيديلات الشاهوقية بنسبة أكثر من عزلها في الوقوع العام. ولم يتضح تفسير لذلك. وقد اقتُرِح أن خمج الشاهوق يُنشِّط خمج الحمات الغدية الخفي في السبيل التنفسي. وتقترح آراء أخرى احتمال وجود تآزر بين الخمج الشاهوقي وخمج الحمات الغدية. ومع ذلك فإن الخمج بالحمات الغدية غير مسؤول عن السير الطويل للشاهوق.

تحتقن المخاطية التي تفرش الرغامى والشجرة القصبية حتى القصيبات في خمج البورتديلات الشاهوقية، وتتوذم وترتشح بخلايا فتنقص الفعالية الهدبية للخلايا الظهارية المهدَّبة بعد أن ترتكز عليها البورتيديلات الشاهوقية، وتتقرح هذه الخلايا وتَخْشُرُ slough في النهاية. وينتج مخاط لزج يُقذَف بصعوبة كبيرة.

الوبئيات

يصاب حوالي 70% من الأطفال غير الممنعين بالشاهوق. وتحدث أغلب الإصابات قبل

نهاية السنة الخامسة من العمر. ومصدر الخمج عادة هو الأطفال في سن المشي، وأطفال المدارس[34] والشبان الكهول[35] الذين يصابون بإصابات خفيفة نسبياً، برغم مناعتهم التامة.

وبينما يستمر الجدل حول قيمة وفعالية التمنيع ضد الشاهوق فإن الدراسات الحديثة تشير إلى أن وقوع السعال الديكي يتناسب عكسياً مع معدل التمنيع في المجتمع[36]. وقد ثبت أن الخطورة النسبية لعدوى غير الملقحين من الأطفال بالنسبة للملقحين بشكل كامل هي 1:3,6 في الذكور و1:4,3 في الإناث[37]. والسعال الديكي هو مرض من أمراض قليلة تزيد نسبة وقوعه في الإناث عن الذكور. ولا تنتقل المناعة عبر المشيمة، ولذا فإن الوليد يتعرض لخطر الإصابة بالشاهوق، وتكون الإصابة شديدة جداً في الأطفال دون الشهر الثالث من العمر عموماً[38].

إن المرض متوطنٌ في المجتمعات المدنية، وتحدث الأوبئة من وقت لآخر خاصة في أواخر الشتاء وأوائل الربيع. وقد حدثت أوبئة كبيرة في السنوات الحديثة، إثر انخفاض التمنيع خاصة في المملكة المتحدة.

المظاهر السريرية

تختلف فترة الحضانة من 7-14 يوم. وللداء سير مديد. ويقسم عادة إلى طور نزلي وطور تشنجي.

الطور النزلي: إن العرض البدئي في أغلب الأطفال هو السعال، ويصاحبُ السعالَ في حوالي نصف الحالات سيلانُ أنف مائي يدوم حوالي أسبوع. ومن المستحيل اثبات التشخيص سريرياً في هذا الطور الذي تكون العدوى فيه كبيرة.

الطور التشنجي: يصبح السعال في الأسبوع الثاني من المرض أكثر وضوحاً، وتتبدل صفاته فيصبح انفجارياً وانتيابياً قصيراً. ويصبح السعال في الأسبوع الثالث واضحاً جداً، وتطول الانتيابات وتزداد شدتها. ويتبع كلَّ شهيق في الانتياب توقّف سريع في الزفير مع شهقة. ويحتقن وجه الطفل ويزرّق بتكرر الانتيابات، وتدمع العينان ويسيل المخاط من الفم. وينتهي التشنج عادة بشهقة صريرية. وقد يقيء الطفل بعد بعض الانتيابات مادة مخاطية كثيفة أو مادة طعامية. ويغلب أن تتكرر الانتيابات وتشتد في أثناء الليل. وقد يصل عدد الانتيابات إلى 20 أو أكثر في اليوم. وتبدأ الانتيابات مع أي اضطراب مثل التهيج والغضب والاطعام والنشاط.

والغالب أن تغيب الشهقة في الرضع، إذ يكون السعال فيهم انتيابياً بسيطاً. ويمكن أن يظهر

انقطاع النفس apnea في الرضع الصغار بعد نوبة سعال، كما وقد يحدث انقطاع النفس بدون سعال واضح. وقد يُحدِّد التمنيع سير المرض، لذا يكون السعال في الأشخاص الممنعين أقل نموذجية وبدون شهقة عادة.

ورغم شدة السعال فلا تضطرب الصحة العامة إلا قليلاً، فنقص الوزن غير شائع إلا إذا كان القيء شديداً. ويندر سماع أصوات إضافية في الصدر، والوزيز غير شائع جداً. ويكون الطفل بين الانتيابات طبيعياً تماماً.

وإن غياب العلامات الفيزيائية الشاذة هو سبب التأخر في تشخيص السعال الديكي. ومع ذلك فإن قصة السعال التشنجي توحي بالتشخيص. ولا توجد أخماج حادة أخرى تسبب سعالاً يدوم 4-6 أسابيع في الأطفال تقريباً. والحالات التي تلتبس بالسعال الديكي هي التليف الكيسي، والسعال الجاف المتقطع الذي يحدثه الربو أحياناً، والتهاب القصبات بالمفطورات الرئوية.

يُثبَت التشخيص بكشف مستضد البورتيديلا الشاهوقية بالرحلان المناعي لمفرزات البلعوم، أو بزرع البورتيديلات الشاهوقية. ويوحي بالتشخيص ارتفاع اللمفاويات في الدم المحيطي لـ 2000/مم أو أكثر.

سير المرض

سير السعال الديكي مختلف. وتدوم الانتيابات عادة 4-8 أسابيع. والمشعر الأول للشفاء هو نقص عدد وشدة التشنجات، ويتبعه زوال الشهقة والقيء. ويحتمل أن تترافق الأخماج التنفسية الجديدة بعودة السعال المشابة للسعال الديكي، لمدة أسابيع أو أشهر بعد المرض. وقد تنقضي مدة 12 شهراً قبل أن يتخلص الطفل من السعال الشديد.

الاختلاطات

نقص الأوكسجين: قد تسبب الانتيابات الطويلة خاصة إذا تبعها انقطاع النفس، **نقص** الأوكسجين في الدماغ الذي قد يُحدِث نوبة أو تلفاً دماغياً، وهو اختلاط شديد جداً **ومزعج** للسعال الديكي. وقد يسبب القيء واستنشاقُ مادة القيء نقصَ الأوكسجين.

تأثيرات ضغط الانتيابات: إن الرعاف والنزف تحت الملتحمة شائعان بسبب ازدياد **الضغط الدموي**. ويندر حدوث النزيف الدماغي.

ذات القصبات والرئة: قد تحدث ذات القصبات والرئة نتيجة انتشار البورتيديلا إلى الأسناخ، والأكثر شيوعاً أن تحدث بسبب خمج جرثومي ثانوي بالمكورات الرئوية، أو المكورات العنقودية المذهبة، أو المستدميات النزلية. ويبدو أن ذات القصبات والرئة اختلاط نادر في العام 1982.

انخماص الرئة: يحدث الانخماص الفصي أو القسمي في حوالي 6/1 من المصابين بالسعال الديكي. وفي دراسة لـ 1000 عائلة في نيوكاسل (Newcastle-upon-Tyne) ظهر انخماص الرئة في 85 طفل من 509 مصابين بالسعال الديكي. وقد زال الانخماص من 14 طفلاً خلال ستة شهور، بدون صادات أو معالجة فيزيائية. وأصيب طفل واحد فقط بتلف رئة دائم. وكان قد أصيب بذات الرئة، وعمره ستة شهور، ثم أصيب بالشاهوق في الشهر الثاني عشر من عمره. وربما كان الشاهوق سبباً نادراً جداً للإصابة الرئوية المزمنة (توسع القصبات) [39].

الوقاية والمعالجة: رغم استمرار الجدل حول التمنيع فالمقبول أن للقاح السعال الديكي فعالية في إنقاص احتمال الاصابة بالشاهوق السريري لعدة سنوات بعد التلقيح. وقد يحدث الداء الخفيف في الملقحين. ويصبح 95% من الملقحين بعد 15 سنة من اللقاح مستعدين للإصابة بالشاهوق [40]. ولا يخلو اللقاح من الاختلاطات فالتفاعلات الحمية Febrile شائعة، وقد يصاب الرضع بالاختلاج، وقد يظهر التهاب الدماغ مع تشنج طفلي بنسبة نادرة جداً. وتعتبر العقابيل العصبية الدائمة منخفضة جداً إذ تقدر بـ 1 من 300,000. مع العلم أن السعال الديكي بحد ذاته يسبب عقابيل عصبية. وفي حين لا تُعرف نسبة حدوث العقابيل العصبية بشكل صحيح فمن الثابت أنها أعلى من 1 من 300,000 [41].

إن أساس تدبير السعال الديكي هو العناية التمريضية الجيدة. ويحتاج الرضع دون الشهر السادس من العمر إلى مراقبة مباشرة وحازمة، بإدخالهم للمستشفى عموماً. ويتحمل الأطفال الكبار السعال الديكي، ولذا يعالجون بالمنزل بشكل مُرضٍ. ويخرج الطفل في أثناء الانتياب من سريره ويخفض رأسه للأسفل حتى ينتهي الانتياب. ويستفيد الطفل المصاب بتشنجات كثيرة من الأوكسجين.

وليس للصادات التي تعطى في المرحلة الانتيابية من المرض تأثير على سيره [42]. فالبورتيديلا الشاهوقية متحسسة في الزجاج للاريتروميسين والتتراسيكلين والكورامفينكول، ولم تظهر الدراسات فعاليتها في تحوير سير الداء، مع أنه توجد بعض الدلائل على انقاصها لمدة الأخماج infectivity، وربما

كان الاريترومييسين هو الدواء المفضل لأنه أكثر تأثيراً. ولم يتحدد بعد ما إذا كان **لاعطائه للمخالطين** قيمة.

وليس لكابتات السعال قيمة في الشاهوق. وعموماً لا يبدل العامل الدوائي سير الداء بشكل مرض.

الجدول 4-4 أسباب ذات الرئة

حموية	
الرئوية التنفسية المخلاوية نظيرة الأنفلونزا 3 الأنفلونزا A_1 A_2 B الحمات الغدية وحمة كوكساكي والحمات الأنفية المتدثرات التراخومية	أسباب شائعة وخاصة في الرضع وصغار الأطفال نادرة نادرة
جرثومية	
المكورات الرئوية المفطورات الرئوية المكورات العنقودية المذهبة المكورات العقدية الحالة للدم بيتا المستدميات النزلية B الجراثيم سلبية الغرام	شائعة تكثر بين 5-14 سنة غير شائعة نادرة نادرة غير شائعة وتظهر عادة بالمستشفيات في المضعفين

التهاب القصيبات الحموي الحاد

وهو أخطر خمج تنفسي سفلي جاد في الرضع. يحدث بأوبئة في كل شتاء في المناخات المعتدلة.

ونتبع في هذا الكتاب التعريف التقليدي لالتهاب القصيبات المستعمل في المملكة المتحدة وأوستراليا. فالمرض يحدث في الدرجة الأولى في الرضع، دون الشهر السادس من العمر. ويتصف البدء بأعراض نزلية، وسعال جاف مخرش، وتنفس سريع، مع ضائقة تنفسية ووزيز. والشكل النموذجي للصدر هو الشكل البرميلي بسبب فرط الانتفاخ، ويحدث ارتداد في الحافتين الضلعيتين في أثناء الشهيق. وتُسمع في أغلب المرضى خراخرُ فرقعية شهيقية في جميع أنحاء الساحتين الرئويتين، وتُسمع خراخر قصبية زفيرية من وقت لآخر.

ويشمل المصطلح في الولايات المتحدة مجالاً أوسع للمرض. وتدل دراسة واحدة أجريت على أطفال صغار يخضعون للمراقبة المباشرة في مركز رعاية نهاري أن الشكل الخفيف من المرض يحدث في 115 من كل 100,000. دون الشهر السادس من العمر في السنة [43]. ويقترح باحثون آخرون أن التهاب القصيبات شائع في المرضى الجوالين بين الشهرين 6-12 من العمر، و12-24 شهراً نسبة حدوثه نفسها دون الشهر السادس من العمر.

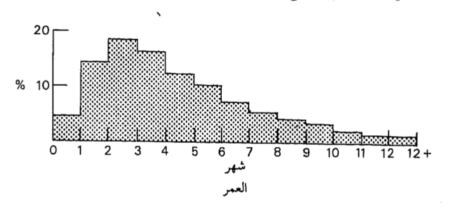
ويوجد عامل آخر يُعقِّد التعريف وهو العلاقة بين التهاب القصيبات الحاد وعارضات الوزيز التي يُحدثها الربو، والتي لبعضها علاقة بخمج الحمة التنفسية المخلاوية. وتدل الدراسات الوبائية على أن الأطفال المصابين بوزيز راجع ربما يقعون في نطاق المصابين بالربو. (انظر ص186). ويستحيل اعتبار طفل لم يُصَب بوزيز سابق مصاباً بالتهاب قصيبات حاد، أو بهجمة أولى من الربو. فإذا كانت الخراخر القصبية منتشرة في الساحتين الرئويتين ولم تُسمع الخراخر الفرقعية أبداً فالاحتمال الأكبر أن يكون الطفل مصاباً بالربو. وفي محاولة للتغلب على هذا المأزق فقد اقترح تسمية حالات الوزيز المترافقة بخمج تنفسي واضح، بالخمج التنفسي المترافق بالوزيز [44]. ولا يوصى بهذه التسمية كوسيلة للفهم. ومن الأفضل استبقاء التعريف التقليدي لالتهاب القصيبات الحاد واعتبار الأطفال المصابين بوزيز راجع ضمن الربويين، حتى يتبين دليل يشير إلى خطأ هذا الاعتبار.

الوقوع

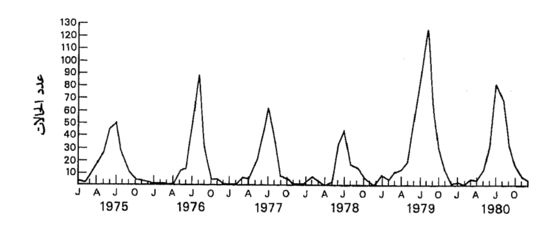
يقع عمر الأطفال المصابين بالتهاب القصيبات الحاد، والذين يدخلون المستشفى ما بين

الشهر الأول والسادس عادة (الشكل 4-4) . وقد يحدث المرض حتى الشهر الثاني عشر من العمر ، وحتى السنتين أحياناً . ويقدر الذكور بـ 60% من المصابين . ويكثر دخول أطفال الفقراء للمستشفى [45] ، وتقدر نسبة دخول المستشفى بـ 100/1 .

تبدأ الوافدة السنوية عادة في ملبورن في أواخر الخريف ، وتستمر حتى أوائل الربيع ، وتحدث إصابات قليلة في الصيف (الشكل 4-5) .



الشكل (4-4)
توزع التهاب القصيبات الحموي الحاد في 962 طفلاً دخلوا المستشفى بالنسبة للعمر .



الشكل (4-5)
الوقوع الفصلي لالتهاب القصيبات الحموي الحاد في ملبورن للداخلين المستشفى شهرياً من كانون الثاني 1975 حتى كانون الأول 1980 .

الأسباب والأمراض

إن الحمة التنفسية المخلاوية هي السبب البارز لالتهاب القصبات الحاد كما تسبب حمات أخرى أحياناً (الجدول 4-3).

ولا يوجد حتى الآن تفسير مناسب لحدوث التهاب القصيبات الحاد في الرضع الذين تنتقل إليهم الأضداد الوالدية المعدلة للحمة التنفسية المخلاوية بعيار مرتفع. ويوجد الضد IgA الافرازي المعدل للحمة التنفسية المخلاوية في حليب الأم بكثافة مرتفعة، ويفترض أن هذا الضد ينتقل للوليد باللبأ، ربما نتيجة استعمار البلعوم الأنفي للوليد باللمفاويات الوالدية المتحسسة. وينقص الإرضاع الوالدي احتمال دخول الرضيع المصاب بالتهاب القصيبات الحاد للمستشفى [46]. ولا بد من تفسير ملائم لكيفية إحداث الحمات التنفسية المخلاوية لهذا الطراز المميز من الداء في الرضع الصغار، ولماذا تسبب الحمة التنفسية المخلاوية، عندما تغزو السبيل التنفسي السفلي، التهاب القصيبات الحاد في غالبية الرضع، وذات القصبات والرئة في عدد قليل. وقد تكون الإصابة مختلطة في بعض المرضى، إلا أنها واضحة في القصيبات أو في الأسناخ.

الجدول (4-3)

الحمات المزروعة من الأطفال الذين دخلوا مستشفى الأطفال الملكي / ملبورن والمصابين بالتهاب القصيبات الحموي الحاد.

الحمة	النسبة المئوية ٪
الحمة التنفسية المخلاوية	86
حمة نظيرة الأنفلونزا 1	1
حمة نظيرة الأنفلونزا 2	1
حمة نظيرة الأنفلونزا 3	3
حمة الأنفلونزا (A)	1
الحمات الأنفية	4
الحمات الغدية	3

المرضيات والفيزيولوجيا المرضية

يصيب الالتهاب بشكل نموذجي القصبات من مقاس 300 نانومتر، وحتى 75 نانومتر. وتستعمر الحمة التنفسية المخلاوية خلايا الظهارة القصبية وتتكرر «تتنسَّخُ» فيها محدثة تنخراً في الظهارة، يعقبه تكاثر يسفر عن خلايا مسطحة، أو مكعبة، بدون أهداب. وتخرُّبُ الخلايا الظهارية المهدبية يُزيل آلية دفاع موضعية هامة. وترتشح النسج حول القصيبات باللمفاويات وبعض الخلايا المصورة والبلاعم macrophages، وتدخل بعض اللمفاويات بين الخلايا الظهارية المخاطية. ويحدث احتقان ووذمة تحت المخاطية، وفي النسج البرانية دون أن تتخرب الألياف المرنة والعضلات. ويزداد إفراز المخاط الذي يشكل مع الخلايا الظهارية المتوسفة والفيبرين سدادة كثيفة تسد اللمعة القصبية. وتعزى التهوية الرادفة النادرة نسبياً في رئتي الرضيع إلى الانخماص وفرط الانتفاخ. والشفاء حدث بطيء. ويبدأ تجدد الطبقات القاعدية خلال (4-3) أيام. ويحتاج تجدد الأهداب لـ 15 يوماً أو أكثر.

وتبين اختبارات وظيفة الرئة زيادة واضحة في السعة المتبقية الوظيفية[47]. وازدياد المقاومة الرئوية ونقص المطاوعة الديناميكية «الحركية» وتعود الأحجام الرئوية للطبيعي خلال 4-5 أيام. وقد تصاب المطاوعة الديناميكية «الحركية» بالشذوذ لمدة أسبوع أو عشرة أيام. وقد وجد بعض الباحثين شذوذات أكثر في قياسات المقاومة. ومن المؤكد أن هذه التبدلات تحدث بسبب التخرب القصبي المنتشر تقريباً. وربما يعكس نقص المطاوعة الديناميكية «الحركية» سوء توزع التهوية. ويزداد الجهد التنفسي كثيراً نتيجة هذه الشذوذات الحركية.

ويحدث اضطراب في تبادل الغاز عادة مع نقص أوكسجين، وفرط كابينية[48]. نتيجة تباين التهوية / التروية بسبب الانسداد القصبي المنتشر. ويبدو أن النواحي ضعيفة التهوية من الرئتين تكون فيها التروية طبيعية نسبياً. ويزداد الاختلاف بين الأوكسجين الشرياني والأوكسجين السنخي بشكل واضح.

المظاهر السريرية

يبدأ الشكل النموذجي من المرض بزكام. ويبدي الرضيع خلال يوم أو يومين سعالاً مهيجاً، مع تنفس وزيزي سريع. ويرفض الطعام، ولا تبدو عليه عادة السمية. ويندر أن ترتفع درجة الحرارة فوق 38° م. ويترافق تسرع التنفس مع جهد زفيري قسري واضح ووزيز مسموع. ويكون الصدر

بشكل البرميل، بسبب فرط الانتفاخ ويغلب وجود سحب للأضلاع السفلية في أثناء الشهيق بسبب انخفاض الحجاب الحاجز، وازدياد الضغط السلبي في الجنب في أثناء الشهيق. وتسمع بالاصغاء خراخر فرقعية ناعمة في نهاية الشهيق، تعكس انفتاح القصيبات المسدودة جزئياً. وقد لا تسمع الخراخر الفرقعية عندما يبكي الطفل، أو يتنفس بعمق وتسمع عادة عندما يكون الطفل في وضع الراحة التامة. وتُسمَع خراخر صفيرية منتشرة خاصة في الزفير في الأطفال الكبار المصابين بفرط التهوية. ويهبط الكبد للأسفل نتيجة فرط التهوية الرئوية. وقصور القلب اختلاط نادر، ويُشاهد فقط في الأطفال المصابين بداء قلبي مرافق.

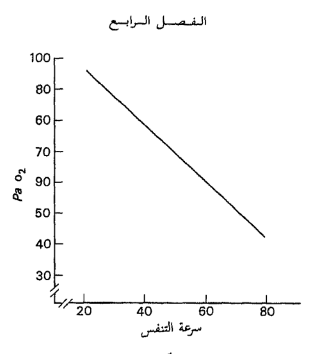
ويَختل تبادل الغاز مع ترقي الداء، والزرقة شائعة بالإصابات الشديدة في الرضع. وقد احتباس ثاني أوكسيد الكربون في الرضع الصغار المصابين بتنفس متسرع غالباً. ويظهر القصور التنفسي في 1-2% من الحالات. ويساهم الانهاك الفيزيائي الناتج من زيادة الجهد التنفسي في القصور التنفسي خاصة في الرضع المضعفين والرضع المصابين بأمراض أخرى خاصة التشوهات الخلقية.

إن انقطاع النفس مظهر عارض خاصة في الخدج[49]، وقد يكون التظاهرة المخبرة. ولا يختلف قياس غازات الدم في الرضع المصابين بانقطاع النفس عن قياسه في الرضع المصابين بالتهاب القصيبات الذين لا ينقطع النفس فيهم.

الاستقصاءات

تبدي صورة الصدر الشعاعية فرط انتفاخ واضح في الرئتين، مع انخفاض الحجاب الحاجز. وتظهر وسادة من الهواء أمام القلب في الصورة الجانبية في 60% من المصابين على الأقل. ويشاهد تسمك حول القصيبات في حوالي نصف الحالات، وتُشاهَد مناطق تكثف في ربع الحالات وانخماص فصي أو قسمي في 10% من الحالات[47]. والواقع أنه يتعذر تمييز التكثف من الانخماص القسمي.

وتبدي قياسات غاز الدم الشرياني في الحالات النموذجية انخفاض PaO_2، ويكون $PaCO_2$ طبيعياً أو مرتفعاً. وتتوازى سرعة التنفس مع درجة نقص الأوكسجين الدموي (الشكل 4-6). ويندر أن ينخفض $PaCO_2$ حتى في المراحل الأولى من الداء. وتتوافق درجة ارتفاع $PaCO_2$ عموماً مع شدة الداء. وقد يكون $PaCO_2$ أحياناً في الإصابة الشديدة حوالي 70-80 مم/زئبق. ولا يفيد فحص الدم الكامل عادة.



الشكل (6-4)

علاقة سرعة التنفس بالأوكسجين الشرياني (PaO₂) في الرضع المصابين بالتهاب القصيبات الحموي.

التشخيص

إن تشخيص التهاب القصيبات الحاد ليس صعباً عادة لأن الطراز السريري مميز. **فالطفل** الذي يبدي في الشتاء تنفساً وزيزياً سريعاً بعد خمج تنفسي علوي خفيف، وصدر برميلي الشكل، مع خراخر فرقعية شهيقية منتشرة، وفرط انتفاخ رئوي واضح «بتصوير الصدر» هو مصاب بالتهاب القصيبات الحاد حتى يثبت العكس. ويوفر اظهار مستضد الحمة التنفسية المخلاوية في خلايا المفرزات الأنفية البلعومية بتقنية الضد المتألق مناعياً دليلاً داعماً مفيداً.

ويمكن للربو في سن الرضاع أن يحدث طرازاً سريرياً مشابهاً لالتهاب القصيبات الحاد. إلا أن الخراخر الفرقعية أقل وجوداً من التهاب القصيبات الحاد وفرط الانتفاخ أقل وضوحاً. فإذا أصيب رضيع بمظاهر توحي بالتهاب القصيبات الحاد، وفي سوابقة إصابة مرضية مترافقة بالوزيز فتشخيص الربو أكثر احتمالاً. وإذا بدت هذه الظواهر في طفل في أثناء الصيف، وكان عمره أكبر من **12-9** شهراً فتشخيص الربو الذي أهبَّ له خمج حموي أكثر احتمالاً من تشخيص التهاب القصيبات الساد. ومع ذلك فإن الفصل بينهما اعتباطي كما ذكر سابقاً.

وقد يلتبس المرض بذات القصبات والرئة. وبما أن الحمة التنفسية المخلاوية تحدث المرضين

(التهاب القصيبات الحاد وذات القصبات والرئة) وقد تظهر مظاهر المرضين في بعض الأطفال إلا أن ذات القصبات والرئة غير شائعة. وعموماً فإن الحرارة ترتفع في المصاب بذات القصبات والرئة، وتشتد الاضطرابات البنيوية، ولا يوجد وزيز، ويندر أن يظهر فرط الانتفاخ شعاعياً. ويكون التبدل المرضي الرئيسي في الرئتين هو تكثف سنخي أكثر من أن يكون انسداداً قصبياً. والعلامات الاصغائية الشاذة في الصدر بؤرية أكثر منها متعممة. وتفرق الصورة الشعاعية للصدر عادة بين الحالتين، إذا وجد الشك سريرياً. وليذكر أن 35% من الرضع المصابين بالتهاب القصيبات الحاد النموذجي تظهر فيهم مناطق صغيرة من التكثف أو الانخماص الفصي أو القسمي.

وقد يكون لذات الرئة بالمتدثرات التراخومية طراز سريري مشابه، يكون السعال فيه عرضاً بارزاً أكثر من الوزيز. وقد يبدي الرضع المصابون بالتليف الكيسي مظاهر التهاب القصيبات أحياناً. ومع ذلك فإن الطبيعة المديدة للتليف الكيسي توحي بأنه ليس التهاب قصيبات حاداً بسيطاً.

وقد يبدي الطفل المصاب باحمضاض استقلابي شديد بسبب القصور الكلوي، أو الطفل الذي يتناول كمية كبيرة من الأسبيرين تسرع التنفس والجوع للهواء، وقد تُشخَّص حالتهم خطأً على أنها التهاب قصيبات بسبب تسرع التنفس وعمقه. وقد يُشخص قصور القلب في طفل كالتهاب قصيبات حاد، مع أن التهاب القصيبات الحاد يؤهب لقصور القلب في الطفل المصاب بآفة قلبية. وتسمح المظاهر السريرية المرافقة في كلتي الحالتين بوضع التشخيص الصحيح.

التدبير

لقد لخص رينولد وكوك في العام 1963 الحالة الراهنة لمعالجة التهاب القصيبات بالآتي: «إن الأوكسجين هام وحيوي في التهاب القصيبات وليس لأية معالجة أخرى دائمة أو مؤقتة فائدة في التهاب القصيبات» [51].

ويعتمد تدبير الطفل المصاب بالتهاب القصيبات الحاد على العناية التمريضية الجيدة، وتجنب الازعاج والمداخلات غير الضرورية. ولا يوجد دواء غير الأوكسجين يغير سير المرض بشكل واضح.

وتكفي العناية بالرضيع المصاب بداء خفيف في المنزل ويشار بإدخاله المستشفى إذا ظهرت ضائقة تنفسية أو صعوبة في إطعامه.

وأفضل وسيلة للعناية بالطفل المصاب بضائقة تنفسية في المستشفى هي وضعه بسرير

بلاستيكي مزود بالأوكسجين (الشكل 4-7) جوانبه مصنوعة من لدائن شفافة طرية وسقفه متحرك. ويوضع الطفل على فراش طري. ويسمح هذا السرير بإعطاء الكثافات المرتفعة من الأوكسجين مع إجراء المداخلات التمريضية بأقل انخفاض لكثافة الأوكسجين، ويمكن مراقبة الطفل بسهولة. ويعطى الأوكسجين في البدء بكثافة تقرب من 40% وتكفي هذه الكثافة لتصحيح نقص الأوكسجين الدموي في غالبية المرضى. ويعطى الأوكسجين بكثافة 70% وفي صندوق الرأس في الحالات الخطرة جداً. ولا يسوء احتباس Co_2 بإعطاء الكثافة المرتفعة من الأوكسجين. ولا قيمة لضباب ذرات صغيرة من بخار الماء، مع أنها تستعمل بكثرة.



الشكل (4-7)

سرير الأوكسجين للعناية بالرضيع المصاب بداء تنفسي حاد، القعر والجوانب مصنوعة من بلاستيك شفاف والسقف متحرك.

وتعطى السوائل بالوريد أو بأنبوب المعدة إذا كان الطفل غير قادر على تناول الطعام بالفم بشكل مُرضٍ. ويفضل الطريق الوريدي في الطفل العليل.

وبما أن المرض حموي السبب فلا تأثير للصادات على سير المرض. وقد يُبرر استعمال الصادات أحياناً في الرضيع المريض جداً، الذي لا يمكن نفي الخمج الجرثومي الثانوي فيه بثقة. وإذا اشتُبه بخمج المكورات العنقودية المذهبة أو بخمج بجرثوم سلبي الغرام مكتسب في المستشفى استُطِب إعطاء الغلوكلوكساسيللين والجنتاميسين، مع أنه يندر أن يظهر دليل على خمج جرثومي ثانوي، بفتح جثث الأطفال المتوفين بالتهاب القصيبات الحاد.

وقد يحتاج حوالي 1% من الرضع في المستشفى للتهوية المساعدة لمكافحة القصور التنفسي. ولا توجد سويات مطلقة لـ PaO_2 و$PaCo_2$ تدل على ضرورة التهوية الصنعية. وقد يتم تدبير الحالات التي يكون فيها قياس $PaCo_2$ أكثر من 90 مم / زئبق بطريقة محافظة. ولا تَقِلُّ الحالة السريرية للرضيع أهميةً عن غازات الدم في تقويم الحاجة للتهوية الصنعية. ويبدأ بالتهوية الصنعية فقط عند توفر الجهاز الطبي التمريضي الذي يتقن إجراء التهوية بيسر وسهولة. ويفوق الخطر في أثناء محاولة جهاز غير خبير إجراءَ التهوية الصنعية خطرَ الموت في التدبير المحافظ.

الإنذار

لقد بين أغلب المؤلفين أن معدل الوفيات أقل من 1-2% وربما يمكن انقاص هذا المعدل باستعمال التهوية الآلية في الحالات القليلة التي يظهر فيها القصور التنفسي. ولم تحدث في مرضى المؤلف وفاة من التهاب القصيبات الحاد في 1200 خلال السنوات الثماني الماضية. وتحدث الوفاة دائماً في الأطفال المصابين بتشوهات خلقية مرافقة.

ويشفى أغلب الرضع عادة خلال أسبوع إلى عشرة أيام، وقد يستمر تسرع التنفس والسعال في عدد قليل حتى 2-3 أسابيع. وقد بنيت دراسات المتابعة أن 50% من الأطفال على الأقل يصابون بعارضات وزيز لاحقة[52]. وتكون غالبية العارضات خفيفة، ولا تحتاج للاستشفاء في المشفى. ويبدي الأطفال المصابون بوزيز راجع بعد التهاب القصيبات الحاد ازدياد فرط الفعالية القصبية[53] مع أنه لا تزيد فيهم الظواهر الأليرجيائية على الشاهدين[54]. وقد أشارت دراسة إلى إرتفاع حدوث الربو في أقرباء الدرجة الأولى للأطفال المصابين بعارضات وزيز لاحقة[50]. ولا تعرف العوامل التي تؤدي لوزيز لاحق، ولم يتوضح حتى الآن ما إذا كان لها صلة باستعدادية المضيف، أو

بالتلف القصبي نتيجة الخمج بالحمة التنفسية المخلاوية. وتظهر شذوذاتٌ تدل على انسداد السبل الهوائية حتى في الأطفال الذين لا تظهر فيهم عارضات وزيز لاحقة[55]، وزيادة فرط الفعالية القصبية بالجهد[53]. وقد تعكس هذه الشذوذات اللاحقة تلفاً رئوياً سبّبه الخمج بالحمة التنفسية المخلاوية، أو تدل على استعداد المضيف للداء الرئوي.

ذات الرئة الحادة

تُعرّف ذات الرئة بأنها تكثف التهابي حاد في الأسناخ أو ارتشاح النسيج الخلالي بخلايا التهابية، أو تشارك التكثف والارتشاح. ويغلب أن توجد نتحة التهابية مرافقة في القصبات الصغيرة والقصيبات ما دام الخمج ينتشر عادة من الأعلى إلى الأسفل. وتتظاهر سريرياً بأعراض بنيوية (حمى وتسرع التنفس)، وشعاعياً بتكثف فصي أو قسمي أو فصيصي. وذات الرئة مرض شائع في الرضع، وأقل شيوعاً نسبياً في الأطفال الكبار. وما زالت من أكثر أسباب الوفاة في الأطفال، وخاصة المضعفين (الخداج وسوء التغذية). وسوء الظروف الاجتماعية الاقتصادية والتشوهات الخلقية.

التصنيف والأسباب

قبل التعرف على الحمات التنفسية ووصف أهميتها، ودورها في المرض الرئوي، كانت تعتبر الجراثيم سبباً بدئياً لذات الرئة. أما الآن فيعرف أن سبب ذات الرئة خاصة في الرضع والأطفال الصغار هو الخمج الحموي البدئي عموماً. ولا يعرف الوقوع الصحيح لذات الرئة الجرثومية، ويصعب تحديده لسببين:

الأول: أن العديد من الأطفال المصابين بذات الرئة، وخاصة الأطفال الكبار يعالجون بالصادات في المنزل. ويحدث الانصراف السريع للآفة إذا استجاب الجرثوم للدواء المتناول. ويبقى سبب مثل هذا المرض غير معروف، وربما كان بسبب خمج جرثومي.

الثاني: أن تعيين هوية الجرثوم المخمج صعب، وأن زرع الجرثوم المُمرض من السبيل التنفسي العلوي أو مسحة السعال لا يدل على أن الجرثوم المزروع هو سبب ذات الرئة، إذ يمكن عزل الجرثوم نفسه من الأطفال الأصحاء والشاهدين بما يقارب النسبة نفسها وفي الوقت ذاته من السنة. ويشك بفحص القشع لتلوثه بمفرزات السبيل التنفسي العلوي. وباستثناءٍ قليل، فإن الحمة التنفسية المعزولة من السبيل التنفسي لطفل مصاب بذات الرئة هو العامل المسبب الأكثر احتمالاً، لأن الحمات، غير

الحمات الغدية يندر عزلها من الشاهدين. والسبيل الوحيد الموثوق لتحديد السبب الجرثومي لذات الرئة الجرثومية هو عزل الجرثوم من الدم أو ببزل الرئة أو من الرشافة القصبية الرغامية. أو بارتفاع أضداد الجرثوم المعزول من البلعوم الأنفي في المصل. ومع أن زرع الدم أسهل هذه المداخلات وآمنها فإن إمكانية إعطائه معلومات عن التشخيص قليلة. وليس من الصعب رشف السائل الجنبي حيث يفيد فحصه في التشخيص غالباً. وأكثر مادة مناسبة للزرع هي سائل الرئة، إلا أن الحصول عليه من طفل مريض صعب، ويحمل بعض الخطورة. وليس قياس ارتفاع سويات الأضداد الجرثومية فحصاً مخبرياً سهلاً. وغالباً ما تبدأ المعالجة قبل ظهور نتائجها.

ذات الرئة الحُمَوية

إن الحمة التنفسية المخلاوية والحمة الأنفلونزا النمط 3. وحمة الأنفلونزا A1 وA_2 والأنماط (21,7,3,1) من الحمات الغدية تسبب غالبية الأخماج الرئوية في الرضع والأطفال الصغار. والحمة التنفسية المخلاوية هي أهم سبب في الأطفال دون السنتين من العمر، ونادرة بعد 3-4 سنوات.

المرضيات

لا تُحدِث كل حمة تبدلات تشريحية مرضية نوعية. ولا تمثل التبدلات التشريحية المرضية بالضرورة الطيف الصحيح للتبدلات التشريحية المرضية في ذات الرئة الحموية، لأن الوفيات بسبب ذات الرئة بالحمات ليست شائعة، ولوجود عوامل في المضيف تساهم في حدوث الموت. والدليل على أن للأخماج الجرثومية دوراً جزئياً في الوفيات التي تحدث بسبب ذات الرئة الحموية ضعيف.

ويشاهد شكلان من التبدلات التشريحية المرضية، ولو أن التبدلات تظهر بارزة في النسيج الخلالي [56]. ويحتمل أن يمثل الشكلان مظهرين مختلفين لتأثر الحمة والمضيف، وأنه يوجد أشكال عديدة بينهما. ففي الشكل الأول تصبح الظهارة المهدبة للقصبات والقصيبات مكعبة أو مسطحة، وتزول الأهداب. وترتشح النسج تحت الظهارية في القصبات والقصيبات بخلايا وحيدة النوى. وتبرز الخلايا المبطنة للأسناخ، وتمتلىء الأسناخ بسائل وذمة التهابي. وتختلف شدة هذه التبدلات في أجزاء متفرقة من الرئة. وتتوافق هذه التبدلات مع الخمج بالحمة التنفسية المخلاوية، وقد تحدث في الأنماط الأخرى من الحمات.

وفي الشكل الثاني تصاب الشجرة القصبية والأسناخ بتبدلات واسعة شديدة، إذ تظهر اندخالات داخل النواة في الخلايا المبطنة للأسناخ والظهارة القصبية. وقد يحدث في القصبات

والقصيبيات تنخر وتَخْشَرُّ ، وقد تشاهد في بعض المناطق ظهارة مطبقة غير مميزة ، أو خلايا ظهارية متطاولة جداً . وتظهر الأسسات في الهيولى . وترتشح جدر القصيبيات بلمفاويات وبلعميات ، وخلايا مصورية . وتتمركز بؤر تنخر عادة في القصيبيات المعرّاة في جميع أنحاء المتن الرئوي المتوذم . تنتبج الخلايا السنخية ، وتُبطِّن أغشيةٌ كثيفة الأسناخ . وبينما يغلب مشاهدة هذا الشكل من الالتهاب في الخمج بالحمة الغدية فإنه يحدث أيضاً في الخمج بالحمة التنفسية المخلاوية والحمة نظيرة الأنفلونزا 3 .

المظاهر السريرية

للمرض طيف ، ففي أحد طرفي الطيف قد تكون الإصابة خطيرة في الرضيع ، ويتظاهر المرض فيها بحمى واضطراب بنيوي واضح ، وضائقة تنفسية ، وقصور دوراني ، وعلامات سريرية وشعاعية منتشرة . ويحدث هذا الشكل في الخمج بالحمات الغدية . وفي الطرف الثاني من الطيف يظهر في الرضيع أو الطفل الصغير مرض يتصف بالسعال والحمى وتسرع التنفس مع اضطراب بنيوي خفيف . وتظهر هذه الأعراض بعد زكام عادة . وتكون العلامات السريرية والشعاعية لإصابة الرئة قليلة ، وتبدي صورة الصدر الشعاعية تكثفاً لطخياً .

وتختلف العلامات الفيزيائية الشاذة في الجهاز التنفسي في ذات الرئة الحموية كثيراً . والعلامات البارزة عادة هي الخراخر الفرقعية ويندر وجود مظهر سريري لتكثف فصي . والعلامات الشعاعية هي علامات آفات فصيصية متعددة . ويظهر الانصباب الجنبي في بعض المصابين بخمج الحمات الغدية[57] . وعادة ما يكون هذا الانصباب قليلاً وقد ذكرت انصبابات كبيرة في الخمج بالحمات الغدية[58] .

تحدث غالبية ذوات الرئة الحموية في الرضع والأطفال الصغار أثناء الخريف والشتاء والربيع عندما يكثر انتشار الأخماج الحموية . وتتظاهر الأخماج الرئوية دائماً في أوبئة الحمة التنفسية المخلاوية بالتهاب القصيبات الحاد . وفي أوبئة حمة الأنفلونزا تحدث ذات الرئة الجرثومية بالمكورات الرئوية خاصة كما تحدث ذات الرئة الحموية وتسبب الموت في الرضع والشيوخ .

وقد تترافق ذات الرئة بحمة الأنفلونزا باختلاجات حمّية Febrile ، وتترافق أخماج الحمات الغدية باضطرابات هضمية وتغير حالات الوعي الدماغي[59] . وليس من النادر أن تختلط ذات

الرئة الشديدة بالحمات الغدية بتلف رئوي دائم، أو التهاب قصيبات ساد، أو توسع قصبي أو تليف رئوي [60-61-62].

ذات الرئة بالمتدثرات

لقد ازداد التعرف على المتدثرات التراخومية كسبب لذات الرئة في الرضع دون الشهر السادس من العمر. ويكتسب الرضيع الخمج من المسلك التناسلي للأم.

المظاهر السريرية

يكون عمر الرضيع عادة (4-16) أسبوع وتكون صحة الرضيع معتلة عادة قبل بضع أسابيع من مراجعته الطبيب [63]. ويندر جداً أن تظهر الأعراض بعد الأسبوع الثامن من العمر. تبدأ ذات الرئة بالمتدثرات تدريجياً بأعراض انسداد أنف أو سيلان أنف، مع تسرع التنفس والسعال. ويظهر التهاب الملتحمة في حوالي نصف الرضع. ويظهر التهاب غشاء الطبل والأذن الوسطى في حوالي النصف أيضاً، وتكون انتيابات السعال المتقطع مميزة. وقد تشبه الشاهوق إلا أنها غير متكررة. ويندر أن يحتقن الوجه أو تحدث الاقياء بعد السعال. ويغلب سماع خراخر فرقعية شهيقية متفرقة والوزيز نادر.

وتبدي الصورة الشعاعية للصدر، في الحالات النموذجية، فرط انتفاخ وارتشاحات رئوية خلالية. ويرتفع عدد الحمضات لأكثر من 400 / مم^3، كما ترتفع سويات الغلوبولين المناعي G والغلوبولين المناعي M.

وقد تزرع المتدثرة التراخومية من مفرزات الملتحمة والبلعوم الأنفي. ويثبت كشفُ أضداد المتدثرات في الدموع والمفرزات الأنفية البلعومية والمصل وجودَ الخمج.

المعالجة والإنذار

سير المرض مديد عادة. ويُنقِص الاريترومايسين والسولفاساكسوزول فترة بقاء المتدثرة التراخومية في البلعوم الأنفي، ويبدو أنها تسرِّع الشفاء السريري [64]. وتشير بعض التقارير إلى أن زيادة حدوث السعال المزمن في الأطفال الذين أصيبوا بذات الرئة بالمتدثرات في سن الرضاع مما يوحي باحتمال حدوث تلف الرئة الدائم [65].

ذات الرئة بالمفطورات

إن المفطورات الرئوية سبب شائع لذات الرئة في الأطفال بين 5-15 سنة من العمر. وتشير الدراسات الوبائية إلى أن معظم الأطفال يتعرضون لخمج المفطورات وتظهر المظاهر السريرية والشعاعية لذات الرئة في نسبة قليلة خاصة في الكبار. ويتبدى خمج المفطورات في الأطفال الصغار بأعراض خفيفة غالباً. والأمراض الشائعة لخمج المفطورات هي التهاب الطبلة الفقاعي، والتهاب البلعوم، والتهاب الرغامى والحنجرة والتهاب القصبات. وتحدث ذات الرئة حتى في الأطفال دون الشهر الثاني عشر من العمر. والمفطورات الرئوية سبب نادر لذات الرئة في الطفل قبل سن المدرسة.

المظاهر السريرية

ينتشر المرض غالباً في العائلات وقد تصل فترة الحضانة حتى ثلاث أسابيع. ويغلب للبدء أن يكون خلسةً بأعراض بنيوية ـــ دَعَثٌ وَقَهمٌ وصداع شديد وحمى وسيلان أنف وحرقة بلعوم ـــ. ويظهر السعال الانتيابي غير المنتج بعد بضعة أيام من بدء الأعراض. ولا يكون المرض شديداً في أغلب المرضى. ويغلب أن يراجع المريض بعد بضعة أيام، وحتى أسبوع أو أكثر من بدء الأعراض لاستمرار الحمى والسعال. ويؤدي السعال إلى قشع مخاطاني يصبح مدمى في النهاية، ويغلب حدوث الألم الصدري. وقد شوهدت بضع حالات شديدة، خاصة في أثناء الأوبئة، تتصف بالإعياء والحمى المرتفعة ونقص الوزن الواضح[66].

وشذوذات الفحص الفيزيائي للصدر خفيفة نسبياً، وقد لا يوجد أكثر من بضع خراخر فرقعية ناعمة. وقد لوحظ الوزيز في 30% من الأطفال في سن قبل المدرسة[67].

التشخيص

إن التبدلات الشعاعية غير مشخصة، ولكن التبقع النقطي (تكثف لطخي أو تحت قسمي) علامة مفيدة، خاصة عند إجراء الصورة بعد أسبوع من البدء[68]. وبينما تكثر الارتشاحات حول النقيرين، وفي الفصين السفليين فإنها توجد أيضاً في ذوات رئة أخرى. وقد يحدث انصباب جنبي خفيف أحياناً[69]. وقد بينت الدراسات الوبائية وجود ارتشاحات واسعة في الصور الشعاعية لصدور مرضى مصابين بأعراض تنفسية خفيفة[70].

ويثبت التشخيص بزرع المفطورة الرئوية، وزرعها صعب تقنياً، أو بكشف ارتفاع سوية

الضد في المصل بتقنيات التعديل وتثبيت المتممة. وتكون الراصات الدموية إيجابية في 40-60% من المرضى، وهذه الإيجابية غير نوعية لظهورها في ذات الرئة بالحمات الغدية وأمراض أخرى.

الانذار

يتأثر خمج المفطورات بالمعالجة بالصادات. وتشير بعض الاقتراحات إلى أن خلل وظيفة السبل الهوائية الصغيرة قد يكون عاقبةً طويلةَ الأمد، حتى في الأطفال الذين تزول منهم الأعراض تماماً[71]. وقد ذكرت الرئة الصغيرة مفرطة الشفوفية (متلازمة McLeod أو Swyer-James) كاختلاط لخمج المفطورات الرئوية[72].

ذات الرئة بالمكورات الرئوية

يقدَّر أن المكورات الرئوية تسبب 90% من ذوات الرئة الجرثومية[73]. والوقوع في الأعمار المختلفة غير معروف. وتحدث ذات الرئة بالمكورات الرئوية في كل الأعمار، ويكثر حدوثها في الأطفال بين السنتين 3-8 من العمر.

المرضيات

إن ما يعرف عن أنماط المكورات الرئوية التي تسبب أكثر الحالات من ذات الرئة قليل. ويعتقد أن خمج الرئة يأتي من السبيل التنفسي العلوي. وتؤدي المفرزات الالتهابية في السبل الهوائية إلى انسداد قصبي وتظهر ذات الرئة في الجهة القاصية من الانسداد. وتكون هذه الآفات في الرضع والأطفال الصغار فصيصية (طراز ذات قصبات ورئة)، ويكثر التوزع القسمي والفصي لآفات ذات الرئة في الأطفال ما قبل سنة المدرسة، وفي سن المدرسة. ويغلب للآفات الفصية والقسمية أن تحدث في الجانب الأيمن أكثر من الأيسر. وذات الجنب مع انصباب مصلي شائعة في الإصابات الخطرة، ويندر أن تترقى إلى دبيلة، بسبب تأثير المعالجة بالصادات وفي حين يكثر تجرثم الدم خاصة في الأخماج الشديدة فمن غير المألوف للآفات البؤرية أن تظهر في نسج أخرى، فيما عدا الأذن الوسطى.

وانصراف الآفات سريع وتام دائماً على وجه التقريب. وتندر التبدلات المخربة وما تؤدي إليه من توسع قصبي وتليف حتى في الأخماج الشديدة. وقد تتكون قيلات هوائية تُكشَف بالأشعة[74] وتشفى هذه القيلات بشكل تام.

المظاهر السريرية

تكون الأعراض البادرية لذات الرئة عموماً أعراضَ خمج سبل تنفسية علوية تدوم عدة أيام وقد تترافق بالتهاب ملتحمة والتهاب أذن وسطى. ويغلب أن يكون البدء في الرضع بالإقياء، ورفض الطعام والهيوجية يتبعها النعاس والحمى. وقد تحدث الاختلاجات أحياناً. ويصبح التنفس سريعاً وله صفة القَبع grunting، ويغلب وجود سعال خفيف. وقد يحدث وفقاً لشدة المرض وهط دوراني مع شحوب شديد ونبض سريع وضعيف. ولا تُسمع عادة علامات شاذة في الصدر أكثر من بعض خراخر فرقعية، لذا من الضروري إجراء تصوير الصدر لإثبات التشخيص.

أما المظاهر العامة الرئيسية في الأطفال الكبار فهي الصداع والقهم والتململ والنعاس والحمى المرتفعة والسعال المهيج. ويكون وجه الطفل عادة محتقناً وتنفسه قبعياً وسريعاً، مع رقص خُنَابَتَيْ الأنف. وليس من النادر أن يشكو الطفل من ألم صدري، وأحياناً من ألم بطني قد يقلد التهاب الزائدة. ويحدث الألم البطني في إصابة الفص السفلي خاصة عند التهاب وريقة الجنب الحجابية. وقد تُحدث إصابة الفص العلوي علامات تخرش سحائي. وتكون العلامات السريرية في الأطفال أكثر وضوحاً منها في الرضع. إذ تنقص الأصوات التنفسية في المراحل الأولى وتتحدد حركة الصدر في الجانب المصاب، وتسمع بعض الخراخر الفرقعية في المنطقة المصابة. وأخيراً، وعند اتساع التكثف تظهر الأصمّية بالقرع، وتصبح الأصوات التنفسية قصبية الصفة. وإذا كانت النتحة الجنبية واسعة فتكون الأصمية شديدة، وتنخفض الأصوات التنفسية بوضوح.

التشخيص

تثبت الأشعةُ التشخيصَ. وقد تكون صورة الصدر الشعاعية طبيعية في المراحل الأولى من المرض، حيث يكون عندئذٍ التكثف في حده الأدنى. وإذا أحاط الشك بالتشخيص فإن الصورة الشعاعية في الأربع والعشرين ساعة التالية تكون مشخصة عادة. والمألوف أن يكون التكثف قسمياً أو فصياً في الأطفال الكبار. ويكون التكثف في الرضع من طراز قصبي رئوي غالباً. ويمكن إثبات السبب الجرثومي بسهولة، بزرع الدم الذي يرجح أن يكون إيجابياً في الحالات الشديدة. ويجب رشف السائل الجنبي، إن وجد، لأغراض التشخيص قبل إعطاء الصادات. وتُبزل الرئة بغرض التشخيص في الإصابات الخطرة التي لا تستجيب لمعالجة سابقة بالصادات.

ذات الرئة بالمكورات العنقودية

وهي إصابة غير شائعة نسبياً، ومهمة جداً لخطورتها وكثرة اختلاطاتها خاصة الدُبَيْلة empyema. وتصيب عادة الأطفال دون السنتين من العمر، وعموماً الأطفال دون السنة، وقد تحدث في الأطفال الكبار. وليس من النادر أن يكون الأطفال المصابون من بيئة يزداد التعرض فيها للمكورات العنقودية مثل المستشفيات والمياتم، أو من عائلات يكون فيها الخمج العنقودي متوطناً. والداء المستبطن عاملٌ مؤهِبٌ مهمٌ سواءً كان تشوهات خلقية أو خداجاً أو حصبةً أو حماقاً أو أي وَهَن مهما كان سببه.

المرضيات

تكون الآفات واسعة عادة، وثنائية الجانب غالباً. وفي حين تكثر الآفات الفصية والقسمية وتنشأ من الانتشار القصبي، فالغالب أن تحدث مناطق تكثف بؤرية بسبب التوزع الدموي المنشأ. ويغلب للآفات الأخيرة أن تترق لتشكل خراجاً أو تتمزق الآفات المتوضعة تحت الجنب محدثة دبيلةً أو استرواح صدر قيحياً. ويكثر وجود القيلات الهوائية أيضاً، والغالب أن لا تظهر إلا بعد سبعة أيام. وتنشأ القيلات الهوائية من انثقاب خراج حول القصبة يتمكن الهواء من المرور عبره إلى الفسحة الخلالية ويصل إلى النسيج الضام، وهو موضع تشكل القيلات الهوائية [75].

وإذا أخذنا بعين الاعتبار الطبيعة المخربة والواسعة والشديدة للآفات الالتهابية فإنه من الملفت للنظر أن التلف الرئوي الدائم لا يحدث بكثرة. وفي حين يحدث التوسع القصبي أحياناً فإنه لطخي Patchy عادة، ويندر أن يترقى. والتليف، ولو بدرجة خفيفة، نادر. وليس من النادر أن تحدث آفات نَقِيْلِيّة في العظام والدماغ ونسج أخرى. وقد تكون عوامل مهمة تساهم في الموت.

المظاهر السريرية

توجد عدة مظاهر توحي بأن المكورات العنقودية المذهبة هي العامل المسبب. فالمرض عموماً شديد ويترافق بإنتان دم وآفات رئوية واسعة. وقد يصاب الطفل بأعراض خمج تنفسي علوي لبضعة أيام ثم يصيبه الوهن فجأة ويصاب باضطرابات بنيوية واضحة وحمى مرتفعة، وشحوب ونبض سريع. وتظهر عادة ضائقة تنفسية شديدة مع تسرع تنفس، وزرقة غالباً، وقد يظهر التجفاف والإحمضاض الإستقلابي. ويكثر وجود فقر الدم، وترتفع الكريات البيض كثيرة النوى، وتظهر حبيبات سمية فيها.

وكثيراً ما تظهر العلامات السريرية الموحية بالتكثف بوقت مبكر لأن الآفات واسعة غالباً. والعلامات الفيزيائية هي الأصمية وخفوت الأصوات التنفسية والتنفس القصبي والخراخر الفرقعية. ويتظاهر تردي الحالة السريرية في الطفل بالزرقة والوهط الدوراني التنفسي الذي يحدث مع ظهور استرواح الصدر القيحي والدُبيلة الكبيرة. ويقتضي مثل هذا التبدل في حالة المريض إجراء صورة شعاعية أخرى كما أن المعالجة الجراحية الاسعافية ضرورية.

وقد لا تكون الأعراض البنيوية شديدة في بعض الرضع والأطفال الكبار مع أنهم مصابون بتكثف واسع أو بالدُبيلة. ولا تكون الحمى مرتفعة ويأكل الطفل جيداً ويتسرع النبض، وترتفع سرعة التنفس قليلاً.

التشخيص

تكون التبدلات الشعاعية منتشرة. وقد تشاهد آفات فصية وقسمية، ومناطق مدورة من التكثف ويظهر السائل الجنبي غالباً. وأحسن ما تشاهد هذه التبدلات في الصورة الجانبية بوضعية الاضطجاع. وتظهر هذه الآفات بحجم ملفت للنظر في وقت مبكر في سير الداء لا يتجاوز 12-14 ساعة فقط. وتزرع المكورات العنقودية المذهبة عادة في الدم وسائل الجنب.

السير الطبيعي

ليست الوفاة نادرة خاصة في الرضع دون الشهر الثالث من العمر. وتترافق غالباً باختلاطات الدُبَيْلَة واسترواح الصدر التوتري، أو التقيح في أعضاء أخرى مثل الدماغ أو التأمور. وقد يحدث الموت أحياناً بسبب تجرثم الدم الشديد، وذات الرئة مع الوهط الدوراني التنفسي. وتكثر هذه الظواهر في الخدج المصابين بتشوهات خلقية كبيرة أو عند وجود مرض سابق في السبيل التنفسي مثل الحصبة أو الحماق.

وقد تنقضي عدة أسابيع قبل أن يستعيد الطفل وزنه الضائع، ويشفى من فقر الدم المرافق ويعود لصحته الطبيعية. وقد يتطلب انصراف التكثف الواسع شعاعياً أسابيع أو أشهر عديدة. والقيلات الهوائية شائعة وتظهر عادة بعد حوالي سبعة أيام، أو عندما يبدأ الانصراف. وليست القيلات الهوائية واصمة لذات الرئة بالمكورات العنقودية وقد تحدث بذات الرئة بالمكورات الرئوية وبسلبيات الغرام [74-76]. وقد يكون حجمها كبيراً، وقد تدوم مدة 6-12 شهراً، ويندر أن تتمزق. وتمزقها هو الاستطباب الوحيد للمداخلة الجراحية. وقد يستمر تكثف الجنب مدة شهور أو أكثر، قبل أن يختفي شعاعياً.

ذات الرئة بالمكورات العقدية الحالة للدم

وهي أقل كثيراً من ذات الرئة بالمكورات الرئوية وذات الرئة بالمكورات العنقودية، وتسببها المجموعة A من المكورات العقدية الحالة للدم بيتا. وقد تحدث كخمج بدئي إلا أن الشائع أن تكون ثانوية لأمراض أخرى مثل الحصبة والأنفلونزا والحماق [77]. وهي اختلاط نادر جداً لالتهاب اللوز، أو التهاب البلعوم بالمكورات العقدية.

ويزداد الاهتمام بذات الرئة بالمكورات العقدية كسبب هام لذات الرئة في الولدان (انظر ص 33).

المرضيات

بما أن ذات الرئة بالمكورات العقدية تحدث كثيراً بشكل ثانوي فإن السبل الهوائية الصغيرة هي الموضع المعتاد للخمج. وقد تتقرح المخاطية وتنسد لمعات القصبات الصغيرة بالمفرزات والبقايا النسيجية. ويعطي انخماص الفصيصات بالخمج الرئوي طرازاً قصبياً رئوياً للمرض. ويعطي الانصباب المصلي الدموي اختلاطاً شائعاً.

المظاهر السريرية

تظهر أعراض الخمج الرئوي عادة في نهاية سير مرض مؤهب سواءاً كان حصبة أو أنفلونزا أو حماق. والأعراض الشائعة هي حمى مرتفعة وإعياء وتسرع تنفسي وشحوب ونبض سريع. ويغلب للألم الجنبي أن يظهر في النهاية، وليس من النادر وجود الطفح الجلدي وقد تظهر الدُبَيلة بسرعة. كما يغلب أن يكون انصراف الآفات الالتهابية في الرئتين والجنب بطيئاً.

والعلامات الشعاعية للمرض هي علامات طراز قصبي رئوي نموذجي مع انصباب جنب غالباً.

ذات الرئة بالمستدميات النزلية

مع أن ذات الرئة بالمستدميات النزلية نادرة، وتقدر بحوالي 2% من ذوات الرئة في الأطفال دون السنتين من العمر وبـ 1% في الأطفال فوق السنتين من العمر [78]، فقد ازداد كشفها خاصة في أمريكا الشمالية. وتفيد بعض تقارير من المملكة المتحدة وأوستراليا بندرتها.

وليس لذات الرئة بالمستدمات النزلية ــ B مظاهر سريرية أو شعاعية وصفية [79].

والشائع أن تتظاهر بمرض حمي يترافق بسعال وضائقة تنفسية . ويكون عدد قليل من المصابين بذات الرئة بالمستدميات النزلية مريضاً لمدة أسبوع أو أكثر قبل مراجعته . وقد تدل العلامات الفيزيائية في الصدر على تكثف فصي . وليس من النادر لذات الرئة أن ترافق خمج لسان المزمار والسحايا والتأمور والأذن الوسطى . والموجودات الشعاعية المألوفة هي ارتشاحات قسمية في فص أو أكثر أو تكثف فصي . وإصابة الجنب شائعة ، وتؤدي إلى الدُبيلة . وقد تظهر القيلات الهوائية في أثناء سير المرض .

ويوضع التشخيص بزرع الدم ، أو زرع سائل الجنب ، أو رشافة الرئة ، أو زرع السائل الدماغي الشوكي .

ذات الرئة بالجراثيم سلبية الغرام

تشاهد ذات الرئة بالجراثيم سلبية الغرام في الدرجة الأولى خلال الأسابيع الأولى في الولدان وفي الرضع الصغار المصابين بحالات منهكة ، ومكثوا في المستشفى فترات طويلة . وأهم الجراثيم الممرضة هي الإيشريكيات القولونية والزوائف وأنواع مختلفة من الكليبسيلا والمتقلبات .

وتشكل الزوائف مشكلة خاصة في وحدات العناية المشددة وتشاهد عموماً بكثرة في الرضع الذين أجري فيهم التنبيب ، أو فغر الرغامى ، أو الذين طبقت لهم التهوية الصنعية . ويبدو أن الأجواء ذات الرطوبة المرتفعة التي تتم فيها العناية بهؤلاء الرضع عامل مساهم مهم . وتتصف ذات القصبات والرئة من ناحية المرضيات بمناطق تكثف وتنخر في الرئتين واضحة الحدود . ويحدث التنخر بسبب التهاب الأوعية Vasculitis ، مع تراكم عدد كبير من الجراثيم في جدر الشرينات والوريدات ، وتكون الاستجابة الالتهابية خفيفة عادة في باطن اللمعة . ويصاب الرضع المصابون بذات القصبات والرئة بالزوائف غالباً باسترواح الصدر الراجع .

تبدأ هذه الأخماج عادة خِلسة ، وتكون الأعراض البنيوية أكثر وضوحاً من الأعـراض التنفسية . وقد لا تكون الأصوات الاضافية ظاهرةً بالرغم من انتشار التكثف شعاعياً . وقد تتشكل قيلات هوائية في ذات الرئة بالكليبسيلا والإيشريكيات القولونية .

التشخيص

إن التشخيص السريري لذات الرئة ليس صعباً شريطة التذكر أن علامات التكثف تكون في الأطفال ، وخاصة الرضع في حدها الأدنى (خفيفة) . وأكثر علامة تدل على التهاب الرئتين هي

زيادة سرعة التنفس. ويجب إثبات التشخيص شعاعياً خاصة في الرضع والأطفال. وتوفر الأشعة معلومات مفيدة عن حجم الآفات وطرازها ،وتدل على وجود الاختلاطات ، مثل الأنصباب الجنبي أو استرواح الصدر.

يجب أن تجرى ثلاث تقييمات في كل الأطفال، وهي شدة المرض، ودرجة الاضطراب الفيزيولوجي، والعامل المسبب المحتمل. وتقاس شدة الداء بالإعياء، والضعف التنفسي، والاضطراب الدوراني. فالطفل نصف الواعي الرخو الذي يكون تنفسه سطحياً سريعاً وقبعياً، والذي يبدي شحوباً وزرقة خفيفة تكون إصابته خطرة. بينما لا تكون الإصابة خطرة في الطفل ذي الوجه المحتقن، مع أن درجة حرارته تزيد عن 40°، وتنفسه سريع وقوي. ويجب أن تُقيَّم حالة التجفاف سريرياً في كل المرضى، ويقاس PaO_2 و$PaCo_2$ وpH في الحالات الشديدة.

ويصعب إثبات التشخيص السببي على أسس سريرية وشعاعية، فيما عدا بضع حالات نوعية. فمن المحتمل أن يكون الخمج بسلبيات الغرام في الطفل الذي قضى فترة طويلة في المستشفى، أو في الطفل المصاب بمرض منهك. ويوحي التكثف الرئوي الواسع في طفل مريض جداً، وبخاصة إذا كانت آفات التكثف واضحة المنظر، بالتوزع الدموي المنشأ، ويرجح الانصباب الجنبي الكبير الخمجَ بالمكورات العنقودية. وإذا كان عمر الطفل فوق خمس سنوات ومصاباً بأعراض تنفسية خفيفة لبضعة أيام، أو أسبوع، مع علامات شعاعية واسعة، واضطراب بنيوي خفيف، فالمحتمل أن يكون الخمج بالمكورات الرئوية. وبينما تحدث ذات الرئة بالأسباب الحموية الهامة بشكل أوبئة فإنه من المستحيل عادة تمييز ذات الرئة الحموية عن ذات الرئة الجرثومية، وفق الأسس السريرية والشعاعية.

ويتم تحديد السبب في النهاية بالتعرف على الحمة أو الجرثوم. ويجرى زرع الدم دائماً في الطفل المصاب بذات الرئة حيث يكون إيجابياً بنسبة 30-40% من ذوات الرئة بالمكورات الرئوية وبنسبة 70-80 في ذوات الرئة بالمكورات العنقودية والمستدمات النزلية B. ويُنقِص إعطاء الصادات السابق نسبة إيجابية زرع الدم. ويجب بزل سائل الجنب، إن وجد، للتشخيص قبل البدء بالصادات. ويزرع السائل وتدل طبيعته على الحاجة لإجراءات نوعية أخرى لمكافحة الإصابة الجنبية. ومع أن الرشافة عبر الرغامى أو بزل الرئة طريقتان موثوقتان للحصول على مادة الزرع الجرثومي، فإنهما تحملان خطورة مرتفعة. ولا يفيد زرع مفرزات الأنف البلعوم لظهور النبيت المماثل في الأطفال الأصحاء الشاهدين. كما أن زرع القشع ومسحات السعال غير موثوقين أيضاً، بسبب تلوثهما بالجراثيم الموجودة في السبيل التنفسي العلوي[80].

وإن عزل الحمة التنفسية (الحمة التنفسية المخلاوية وحمة نظيرة الأنفلونزا وحمة الأنفلونزا) من مسحة البلعوم أو غسالة البلعوم الأنفي تؤكد تقريباً التشخيص، ولكن هذا الإجراء بطيء ومضيع للوقت. ولكشف الحمات بطريقة التألق قيمة كبيرة. وليس لكشف الحمة الغدية فائدة في التشخيص السببي إلا إذا كانت من الأنماط المعروفة، والتي تحدث خمجاً رئوياً خطيراً، ويتوافق مع السير السريري.

ولا يفيد تعداد الكريات البيض عادة في التفريق بين ذوات الرئة الحموية، وذوات الرئة الجرثومية. إذ قد تزداد الكريات البيض المعتدلة بوضوح في بعض الأخماج الحموية. ويدل وجود الأشكال الشريطية والحبيبات السمية على خمج جرثومي. وتكثر هذه الموجودات في ذات الرئة بالمكورات العنقودية.

التدبير

يحتاج أغلب الرضع والأطفال الصغار المصابين بذات الرئة دخول المستشفى، ويعالج المصابون إصابة خفيفة من الرضع والأطفال الصغار والعديد من الأطفال الكبار بشكل مُرضٍ في المنزل. وتُحدِّد شدة الاضطراباتُ البنيوية، وشدة الضائقة التنفسية، وقدرة الأم على التعامل مع الحالة مكانَ معالجة الطفل.

ويحتاج الرضيع العليل والطفل الصغير درجة عالية من العناية التمريضية. ومن المهم الإقلال من المداخلات اليدوية على الطفل وتَجَنُّبُ كل إزعاج. وبما أنه يمكن حدوث التجفاف لذا تعطى السوائل المناسبة لإصلاحه، أو التوقي منه. فإذا لم يستطع الطفل تناول السوائل بالفم بسهولة، وبدون إكراه فمن الضروري تسريب السوائل بالوريد أو إعطائها بأنبوب المعدة. ويفضل تسريب السوائل بالوريد لأنه يسمح بإعطاء الصادات. ويُصحح الاحمضاض الاستقلابي بإعطاء بيكاربونات الصوديوم بالوريد.

وإذا كان الرضيع مصاباً بضائقة تنفسية وضع في سرير الأوكسجين (الشكل 4-7). وتتحدَّد كثافة الأوكسجين المطلوبة بالحالة السريرية وقياس PaO_2. ويمكن إعطاء الأوكسجين للأطفال الكبار بقناع الوجه، ويصعب إعطاء الأوكسجين بهذه الطريقة بكثافة مناسبة للأطفال ما بين 2-5 سنوات من العمر، لعدم تحملهم قناع الوجه أو القثطرات الأنفية، كما أن سرير الأوكسجين لا يتسع لهم. وإن خيمة الأوكسجين الكبيرة ذات قيمة محدودة لصعوبة المحافظة على كثافة

الأوكسجين فوق 30% ، إذ تقرب سوية الأوكسجين في هذه الخيمة بالعناية التمريضية الجيدة من 25% . ولا تفيد ضبوبية ذريرات بخار الماء في ذات الرئة .

ولرشف المفرزات الأنفية البلعومية بلطف قيمةٌ كبيرة في الطفل المصاب بسعال مُنْتِجٍ ، لأنه ينظف السبل الهوائية وينبه السعال . وقد يكون انسداد الأنف عاملاً مساهماً في الضائقة التنفسية .

والباراسيتامول أحسن دواء لتخفيف الحمى المرتفعة المزعجة . ولا يستطب إعطاء المركّنات Sedative للتململ ، ولا تعطى كابتات السعال أو المقشعات لأن فائدتها مشكوك فيها ، فضلاً عن أن كابتات السعال قد تكون ضارة .

وللمعالجة الفيزيائية دور محدود جداً في تدبير الرضع والأطفال المصابين بذات الرئة . ويجب أن لا تجرى أبداً في المراحل الحادة ، أو إذا كان الانصراف سريعاً . وقد يكون لازالة المفرزات القصبية الرغامية الغزيرة بعض الفائدة ، إذا كان الانصراف بطيئاً .

المعالجة بالصادات

مع أنه تأكد الآن أن الحمات والمفطورات الرئوية أسباب مهمة لذات الرئة في الرضع والأطفال الصغار ، فما زال للخمج الجرثومي دورٌ جزئيٌ هام . وبما أنه لا توجد طريقة سريعة وبسيطة لتمييز الخمج الحموي من الخمج الجرثومي ، فيجب أن تعتبر ذات الرئة جرثومية ، وتعالج بالصادات حتى تظهر نتائج الاستقصاءات الجرثومية على الأقل .

الرضع دون الشهر الثاني عشر : إن المكورات الرئوية هي أكثر جرثوم ممرض في الرضيع الذي تكون صحته جيدة قبل الخمج . كما أن المكورات العنقودية المذهبة وسلبيات الغرام المختلفة ليست نادرة ، وتحدث أخماج سلبيات الغرام عادة في الذين يمكثون في المستشفى فترات طويلة . ويمكن علاج الطفل الذي كانت صحته جيدة قبل المرض ، وإصابته خفيفة أو متوسطة بالبينسيلين بأمان . أما الرضع الذين تكون إصابتهم خطرة ، واكتسبوا الخمج من المستشفى ، أو أماكن أخرى فيعطون البينسيلين وغلوكلوكساسيللين والجنتاميسين .

الأطفال بين 1-2 سنة من العمر : وتكون الجراثيم الممرضة الشائعة هي المكورات الرئوية ، كما أن المكورات العنقودية المذهبة مهمة أيضاً . فإذا كان الطفل مريضاً جداً أو تبدو عليه العلامات السريرية والشعاعية لذات الرئة بالمكورات العنقودية فيعطى غلوكلوكساسيللين مفرداً أو مشركاً مع الجنتاميسين ، وإلا أعطي البينسيلين مفرداً .

الأطفال فوق السنتين: إن البينسيلين هو الدواء المفضل في كل الأطفال، خاصة إذا ظهرت العلامات السريرية والشعاعية لتكثف فصي أو قسمي. وإذا دلت المظاهر السريرية والشعاعية أو الوبائية على احتمال الخمج بالمفطورات الرئوية يعطى عندها الأريتروميسين أو التتراسيكلين (للأطفال فوق 8-9 سنوات).

المعالجة اللاحقة: تستجيب أخماج المكورات الرئوية عادة بسرعة للبينسيلين، ويتحسن الطفل كثيراً، وتعود الحرارة للسواء خلال 24-36 ساعة. فإذا لم يحدث تحسن ولم تنخفض الحرارة للحد الطبيعي، فالمحتمل أن يكون الخمج بسبب حمة ما أو بالمفطورات الرئوية، أو بجرثوم مقاوم للبينسيلين، خاصة المكورات العنقودية المذهبة. وتوفر الحالة السريرية العامة للمريض والطراز الشعاعي لذات الرئة بعض الدلائل على الاحتمالية الأكثر ترجيحاً. وفي هذه المرحلة تكون نتائج الاستقصاءات قد ظهرت وتفيد في تقرير المعالجة اللاحقة بالصادات ويستبدل البينسيلين بالغلوكلوكساسيللين مفرداً، والأفضل مشركاً مع الجنتاميسين، إذا كان الخمج بالمكورات العنقودية محتملاً. أما إذا بقي المريض معتلاً، وزرعت المستدمية النزلية ـــ (B) فيعطى عندها البينسيلين أو الكلورامفينكول، وفق تحسس الجرثوم. ومع ذلك يبدو أن العديد من الأطفال المصابين بالنمط (B) من المستدمية النزلية يستجيبون بشكل مرض للبينسيلين وحده [81].

ويجب معالجة كل من ذات الرئة بالمكورات الرئوية وذات الرئة بالمستدميات النزلية بالصادات لمدة أقلها عشرة أيام. ويحتاج المصابون بذات الرئة بالمكورات العنقودية للمعالجة بالصادات لمدة 4-6 أسابيع أو أكثر، إذا كانت الاصابة الجنبية واسعة. وتحتاج ذات الرئة بالمكورات العقدية مع إصابة جنبية إلى مدة علاج قدرها 4-6 أسابيع أيضاً.

ويوجد بعض الشك فيما إذا كانت المعالجة بالاريتروميسين والتتراسيكلين والتي يتحسس الجرثوم لها في الزجاج، تغير بشكل واضح سير الخمج بالمفطورات الرئوية. وتعطى إحدى هاتين الصادتين عادة لمدة 10-14 يوماً.

المرضى المتحسسون للبينسيلين: يستبدل البينسيلين بالاريتروميسين في أخماج المكورات الرئوية. ويستبدل الغلوكلوكساسيللين بالجنتاميسين أو يشرك الجنتاميسين بالكلورامفينكول في ذات الرئة بالمكورات العنقودية.

انصباب الجنب ــ الدُبَيْلَةــ استرواح الصدر:

يحيط بتدبير الاختلاطات الجنبية لذات الرئة بعض التعارض. فيُبزل السائل من الجنب، إن وجد، لأغراض التشخيص. فإذا كان السائل مصلياً أو مصلياً مدمى فيجب أن يرشف أكبر مقدار منه. ويُنصَح بإعادة البزل، إذا تشكل السائل من جديد. وإذا كان السائل قيحياً وغير كثيف جداً، أُدخِل قثطار بين الأضلاع، وأُجريّ النزح تحت الماء. وإذا كان القيح كثيفاً جداً ودلت المظاهر الشعاعية على توضعه يُبضع الصدر thoractomy، وقد تُقطَع قطعة صغيرة من الضلع عند الضرورة. وتُقطع الالتصاقات، ويُنضَح القيح والمادة الليفية. ثم توضع قثطرة دائمة في جوف الجنب، ويُنزح القيح تحت الماء. وبَضْع الصدر السريع هو الطريقة الجذرية في المعالجة، ويبدو أنه يسرع الشفاء.

وقد يحتاج البزل الأول في الرضع والأطفال الصغار للتخدير، ولهذا السبب تجرى المداخلة في غرفة العمليات مع توفير امكانات غرز القثطار بين الأضلاع، أو بضع الصدر. ويتحمل الأطفال الكبار عادة بزل الجنب بالتخدير الموضعي.

الانذار

إن معدل الوفيات في الرضع والأطفال الذين تكون صحتهم قبل المرض جيدة، منخفضة. وأكثر سبب للوفاة في ذات الرئة الآن في المجتمعات المتقدمة هو الخمج الحموي. وقد تكون ذات الرئة بالمكورات العنقودية في الأطفال الصغار مميتة أحياناً. والعوامل التي تساهم في الموت من ذات الرئة بالمكورات العنقودية هي التشوهات الخلقية وسوء الصحة السابقة أو المرض السابق.

وتنصرف ذات الرئة بالمكورات العقدية عادة خلال 7-10 أيام وتدوم ذوات الرئة الحموية وذات الرئة بالمفطورات الرئوية أسبوعين وحتى ثلاثة أسابيع. وتنصرف ذات الرئة بالمكورات العنقودية ببطء، خاصة إذا ترافقت بإصابة جنبية. وإذا طال الانصراف لمدة غير معقولة فيجب أن يؤخذ التليف الكيسي أو انسداد باطن القصبة بجسم أجنبي أو الآفة الخلقية أو التدرن بالاعتبار.

وعندما يكون السير السريري لذات الرئة المفترضَ أنها حموية أو بالمكورات الرئوية أو بالمفطورات الرئوية أو بالمستدميات النزلية مُرضياً تجرى صورة أخرى للصدر بعد 10-14 يوماً، وهو الوقت الذي يجب أن يكون فيه الانصراف تاماً تقريباً. وينصح بإجراء التصوير قبل هذه المدة، إذا اشتبه بالاختلاطات، وقد تجرى صورة كل 12-24 ساعة في ذات الرئة بالمكورات العنقودية في الأيام الأولى من المرض.

تنصرف أغلب ذوات الرئة بشكل تام دائماً على وجه التقريب . ويبدو أن التوسع القصبي اختلاط نادر لذات الرئة الجرثومية في الأطفال الذين تكون صحتهم جيدة قبل إصابتهم بذات الرئة . وقد تؤدي ذات الرئة بالحمات الغدية إلى تلف رئوي دائم ، أو التهاب قصيبيات ساد ، أو تليف رئوي وتوسع قصبي ربما في 40% من المصابين [60-61-62] . يبدو أن سوء التغذية المستبطن أو سوء الحالة العامة ، أو حدوث الحصبة مباشرة قبل خمج الحمات الغدية عوامل مؤهبة هامة . ومن النادر جداً لذات الرئة بالمفطورات الرئوية [71-72] . وذات الرئة بحمات الأنفلونزا [82] أن تؤدي إلى تلف رئوي دائم .

المراجع

REFERENCES

1 TYRELL D. J. A. (1965) *Common colds and related diseases.* Edward Arnold, London.

2 SCOTT N. C. H. (1979) Management and outcome of winter upper respiratory tract infections in children aged 0–9 years. *Br. med. J.* **1**, 29.

3 PICKEN J. J., NIEWOEHNER D. E. & CHESTER E. H. (1972) Prolonged effects of viral infections of the upper respiratory tract upon small airways. *Am. J. Med.* **52**, 738.

4 GORDON M., LOVELL S. & DUGDALE A. E. (1974) The value of antibiotics in minor respiratory illness in children. A controlled trial. *Med. J. Aust.* **1**, 304.

5 TAYLOR B., ABBOTT G. D., KERR McK M. & FERGUSSON D. M. (1977) Amoxycillin and co-trimoxazole in presumed viral respiratory infections of childhood: placebo-controlled trial. *Br. med. J.* **2**, 552.

6 BYE C. E., COOPER J., EMPEY D. W., FOWLE A. S. E., HUGHES D. T. D., LETLEY E., & O.GRADY J. (1980) Effects of pseudoephedrine and triprolidine, alone and in combination, on symptoms of the common cold. *Br. med. J.* **1**, 189.

7 PANTELL R. H. *et al* (1977) Cost-effectiveness of pharyngitis management and prevention of rheumatic fever. *Ann. Int. Med.* **86**, 497.

8 TOMPKINS R. K., BURNES D. C. & CABLE W. E. (1977) An analysis of the cost-effectiveness of pharyngitis management and acute rheumatic fever prevention. *Ann. Int. Med.* **86**, 481.

9 PARADISE J. L., BLUESTONE C. D., BACHMAN R. Z. *et al*, (1978) History of recurrent sore throat as an indication for tonsillectomy. *New Engl. J. Med.* **298**, 409.

10 WOOD B., WONG Y. K. & THEODORIDIS C. G. (1972) Paediatricians look at children awaiting adenotonsillectomy. *Lancet* **ii**, 645.

11 PARADISE J. L., BLUESTONE C. D., BACHMAN R. Z. *et al* (1980) Effects of tonsillectomy on frequency and severity of throat infection: preliminary results from a randomised controlled trials. *Pediatr. Res.* **14**, 492.

12 BROUILLETTE, R. T., FERNBACH S. K. & HUNT C. E. (1982) Obstructive sleep apnoea in infants and children. *J. Pediat.* **100**, 31.

13 SCHWARTZ R., RODRIGUEZ W. J., KHAN W. N., & ROSS S., (1977) Acute purulent otitis media in children older than 5 years. Incidence of Haemophilus as a causative organism. *J. Am. med. Assoc.* **238**, 1032.

14 VAN BUCHEM F. L., DUNK J. H. M. & VAN'T HOF M. A. (1981) Therapy of acute

otitis media; myringotomy, antibiotics or neither? A double-blind study in children. *Lancet* **ii**, 885.

15 BASS J. W., CASHMAN T. M., FROSTAD A. L., YAMOKA R. M., SCHOOLER R. A. & DIERDURFF E. P. (1973) Antimicrobials in the treatment of acute otitis media. *Am. J. Dis. Child.* **125**, 397.

16 EDITORIAL (1981) Secretory otitis media and grommets. *Br. med. J.* **282**, 501.

17 BROWN M. J. K. M., RICHARDS S. H. & AMBEGADKAR A. G. (1978) Grommets and glue ear; a five-year follow up of a controlled trial. *J. Roy. Soc. Med.* **71**, 353.

18 WALD E. R., MILMOE G. J., BOWEN A., LEDESMA-MEDINA J., SALAMON N. & BLUESTONE C. D. (1981) Acute maxillary sinusitis in children. *New Engl. J. Med.* **304**, 749.

19 BROOK I., FRIEDMAN, E. M., RODRIGUES W. J. & CONTRONI G. (1980) Complications of sinusitis in children. *Pediatrics* **66**, 568.

20 HAN B. K., DUNBAR J. S. & STRIKER T. W. (1979) Membranous laryngotracheobronchitis (Membranous croup). *Am. J. Roentgenol.* **133**, 53.

21 NEWTH C. J. L., LEVINSON H. & BRYAN A. C. (1972) The respiratory status of children with croup. *J. Pediatr.* **81**, 1068.

22 TUNNESSEN W. W. & FEINSTEIN A. R. (1980) The steroid-croup controversy: An analytic review of methodologic problems. *J. Pediatr.* **96**, 751.

23 TAUSSIG L. M., CASTRO O., BEAUDRY P. H., FOX W. W. & BUREAU M. (1975) Treatment of laryngotracheobronchitis (Croup). Use of intermittent positive-pressure breathing and racemic epinephrine. *Am J. Dis. Child.* **129**, 790.

24 SHANN F. A., PHELAN P. D., STOCKS J. G. & BENNETT W. McK. (1975) Prolonged nasotracheal intubation or tracheostomy in acute laryngo-tracheobronchitis and epiglottitis. *Aust. Paediat. J.* **11**, 212.

25 ZACH M., ERBEN A. & OLINSKY A. (1981) Croup, recurrent croup, allergy and airway hyperreactivity. *Arch. Dis. Child.* **56**, 336.

26 LOUGHLIN G. M. & TAUSSIG I. M. (1979) Pulmonary function in children with a history of laryngotracheobronchitis. *J. Pediatr.* **94**, 365.

27 GURWITZ D., COREY M. & LEVISON H. (1980) Pulmonary function and bronchial reactivity in children after croup. *Am. Rev. Resp. Dis.* **122**, 95.

28 URQUART G. E. D., KENNEDY D. H. & ARIYAWANSA J. P. (1979) Croup associated with parainfluenza type 1 virus: two subpopulations. *Br. med. J.* **1**, 1604.

29 ZACH M. S., SCHNALL R. P. & LANDAU L. I. (1980) Upper and lower airway hyper-reactivity in recurrent croup. *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 979.

30 PHELAN P. D., MULLINS G. C., LANDAU L. I. & DUNCAN A. W. (1980) The period of intubation in acute epiglottitis. *Anaes. Intensive Care* **8**, 402.

31 MOLTENI R. A. (1976) Epigliglottitis: Incidence of extraepiglottic infection: Report of 72 cases and review of the literature. *Pediatrics* **58**, 526.

32 TRAVIS K. W., TODRES I. D. & SHANNON D. C. (1977) Pulmonary edema associated with croup and epiglottitis. *Pediatrics* **59**, 695.

33 KELLER M. A., AFTANDELIANS R. & CONNOR J. D. (1980) Etiology of pertussis syndrome. *Pediatrics* **66**, 50.

34 DITCHBURN R. K. (1979) Whooping cough after stopping pertussis immunisation. *Br. med. J.* **1**, 1601.

35 NELSON J. D. (1978) The changing epidemiology of pertussis in young infants. The role of adults as reservoirs of infection. *Am. J. Dis. Child.* **132**, 371.

36 POLLARD R. (1980) Relation between vaccination and notification rates for whooping cough in England and Wales. *Lancet* **i,** 1180.

37 MCGREGOR J. D. (1979) Whooping cough vaccination—a recent Shetland experience. *Br. med. J.* **1,** 1154.

38 MILLER C. J. (1976) Severity of notified whooping cough. *Br. med. J.* **1,** 117.

39 BLAND, J. W., HOLLAND W. W. & ELLIOTT A. (1974) The development of respiratory symptoms in a cohort of Kent school children. *Bull. Physio-path. Resp.* **10,** 699.

40 LAMBERT H. T. (1965) Epidemiology of a small pertussis outbreak in Kent county. *Michigan Public Health Reports* **80,** 365.

41 MILLER D. L., ROSS E. M., ALDERSLADE R. *et al* (1981) Pertussis immunisation and serious acute neurological illness in children. *Br. med. J* **282,** 1595.

42 BASS J. W., KLENK E. L., KOTHEIMER J. P., LINNEMANN C. G. & SMITH M. H. D. (1969) Antimicrobial treatment of pertussis. *J. Pediatr.* **75,** 769.

43 DENNY F. W., COLLIER, A. M., HENDERSON F. W. & CLYDE W. A. (1977) Infectious agents of importance in airways and parenchymal diseases in infants and children with particular emphasis on bronchiolitis. The epidemiology of bronchiolitis. *Pediatr. Res.* **11,** 234.

44 HENDERSON F. W., CLYDE M. A., COLLIER A. M. *et al* (1979) The etiologic and epidemiologic spectrum of bronchiolitis in pediatric practice. *J. Pediatr.* **95,** 183.

45 GLEZEN W. P. (1977) Pathogenesis of bronchiolitis—epidemiologic considerations. *Pediat. Res.* **11,** 239.

46 PULLAN C. R., TOMAS G. L., MARTIN A. J., GARDNER P. S., WEBB J. K. G. & APPLETON D. R. (1980) Breast-feeding and respiratory syncytial virus infection. *Br. med. J.* **281,** 1034.

47 PHELAN R. D., WILLIAMS H. E. & FREEMAN M. (1968) The disturbances of ventilation in acute viral bronchiolitis. *Aust. Paediat. J.* **4,** 96.

48 REYNOLDS E. O. R. (1963) Arterial blood gas tensions in acute disease of lower respiratory tract in infancy. *Br. med. J.* **1,** 1192.

49 BRUHN F. W., MOKROHISKY S. T. & MCINTOSH K. (1977) Apnea associated with respiratory syncytial virus infection in young infants. *J. Pediatr.* **3,** 382.

50 SIMPSON W., HACKING P. M., COURT S. D. M. & GARDNER P. S. (1974) The radiological findings in respiratory syncytial virus infection in children. Part II. The correlation of radiological categories with clinical and virological findings. *Pediatr. Radiol* **1,** 155.

51 REYNOLDS E. O. R. & COOK C. D. (1963) The treatment of bronchiolitis. *J. Pediatr.* **63,** 1205.

52 ROONEY C. I. & WILLIAMS H. F. (1971) The relationship between proved viral bronchiolitis and subsequent wheezing. *J. Pediatr.* **79,** 744.

53 SIMS D. G., DOWNHAM M. A. P. S., GARDNER P. S., WEBB J. K. G. & WEIGHTMAN D. (1978) Study of 8-year-old children with a history of respiratory syncytial virus bronchiolitis in infancy. *Br. med. J.* **1,** 11.

54 PULLAN C. R. & HEY E. N. (1982) Wheezing, asthma and pulmonary dysfunction 10 years after infection with respiratory syncytial virus in infancy. *Br. med. J.* **i,** 1665.

55 KATTAN M., KEENS T. G., LAPIERRE J. G., LEVISON H., BRYAN A. C. & REILLY B. J.

(1977) Pulmonary function abnormalities in symptom-free children after bronchiolitis. *Pediatrics* **59**, 683.

56 AHERNE W., BRID T., COURT S. D. M., GARDNER P. S. & MCQUILLIN J. (1970) Pathological changes in virus infections of the lower respiratory tract in children. *J. Clin. Path.* **23**, 7.

57 FINE N. L., SMITH L. R. & SHEEDY P. (1970) Frequency of pleural effusions in mycoplasma and viral pneumonias. *New Engl. J. Med.* **283**, 790.

58 CHO C. T., HIATT W. D. & BEHBEHANI A. M. (1973) Pneumonia and massive pleural effusion associated with adenovirus type 7. *Am. J. Dis. Child.* **126**, 92.

59 LADISCH S., LOVEJOY F. H., HIERHOLZER J. C. *et al* (1979) Extrapulmonary manifestations of adenovirus type 7 pneumonia simulating Reye syndrome and the possible role of an adenovirus toxin. *J. Pediat.* **95**, 348.

60 HERBERT F. A., WILKINSON D., BURCHAK E. & MORGANTE O. (1977) Adenovirus type 3 pneumonia causing lung damage in childhood. *Can. med. Assoc. J.* **116**, 274.

61 WARNER J. O. & MARSHALL W. C. (1976) Crippling lung disease after measles and adenovirus infection. *Br. J. Dis. Chest* **70**, 89.

62 JAMES A. G., LAND W. R., LIANT A. Y. *et al* (1979) Adenovirus type 21 bronchopneumonia in infants and young children. *J. Pediat.* **9**, 530.

63 HARRISON H. R., ENGLISH M. G., LEE C. K. & ALEXANDER E. R. (1978) *Chlamydia trachomatis* infant pneumonitis. Comparison with matched controls and other infant pneumonitis. *New Engl. J. Med.* **298**, 702.

64 BEEM M. O., SAXON E. & TIPPLE M. A. (1979) Treatment of chlamydial pneumonia of infancy. *Pediatrics* **63**, 198.

65 HARRISON H. R., PHIL D., TAUSSIG L. M. & FULGINITI V. A. (1982) Chlamydia trachomatis and chronic respiratory disease in childhood. *J. Pediatr.* (in press).

66 HUTCHISON A. A., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1981) Severe mycoplamsa pneumonia in previously healthy children. *Med. J. Aust.* **1**, 126.

67 MOK J. Y. Q., INGLIS J. M. & SIMPSON H. (1979) *Mycoplasma pneumoniae* infection. A retrospective review of 104 hospitalised children. *Acta Paediatr. Scand.* **68**, 833.

68 FOY H. M., LOOP J., CLARKE E. R. *et al* (1973) Radiographic study of *Mycoplasma pneumoniae* pneumonia. *Am. Rev. Respir. Dis.* **108**, 469.

69 GRIX A. & GIAMMONA S. J. (1974) Pneumonitis with pleural effusion in children due to *Mycoplasma pneumoniae*. *Am. Rev. Respir. Dis.* **109**, 665.

70 FOY H. M. & ALEXANDER E. R. (1969) *Mycoplasma pneumoniae* infections in childhood. *Adv. Pediatr.* **16**, 301.

71 MOK J. Y. Q., WAUGH P. R. & SIMPSON H. (1979) *Mycoplasma pneumoniae* infection. A follow up study of 50 children with respiratory illness. *Arch. Dis. Child.* **54**, 506.

72 STOKES D., SIGLER A., KHOURI N. F. & TALAMO R. C. (1978) Unilateral hyperlucent lung (Swyer–James Syndrome) after severe *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Am. Rev. Respir. Dis.* **117**, 145.

73 AUSTRIAN R. (1968) Current status of bacterial pneumonia with especial reference to pneumococcal infection. *J. Clin. Path.* **21**, 93.

74 ASMAR B. J., THIRUMOORTHI M. C. & DAJANI A. S. (1978) Pneumococcal

pneumonia with pneumatcele formation. *Am. J. Dis. Child.* **132,** 1091.

75 BOISSET G. F. (1972) Subpleural emphysema complicating staphylococcal and other pneumonias. *J. Pediatr.* **81,** 259.

76 KUHN J. P. & LEE S. B. (1973) Pneumatoceles associated with *Escherichia coli* pneumonias in the newborn. *Pediatrics* **51,** 1008.

77 KEVY S. V. & LOWE P. A. (1961) Streptococcal pneumonia and empyema in childhood. *New Engl. J. Med.* **264,** 738.

78 GINSBURG C. M., HOWARD J. P. & NELSON J. D. (1979) Report of 65 cases of *Haemophilus influenzae* b pneumonia. *Pediatrics* **64,** 283.

79 ASMAR B. J., SLOVIS T. I., REED J. D. & DAJANI A. S. (1978) *Haemophilus influenzae* type b pneumonia in 43 children. *J. Pediatr.* **93,** 389.

80 ELLENBOGEN C, GRAYBILL J. R., SILVA J. & HOMME P. I. (1974) Bacterial pneumonia complicating adenoviral pneumonia. *Am. J. Med.* **56,** 169.

81 WALD E. R. & LEVINE M. M. (1978) *Haemophilus influenzae* type b pneumonia. *Arch. Dis. Child.* **53,** 316.

82 LARAYA-CUASAY L. R., DEFOREST A., HUFF D., LISCHNER H. & HUAND N. N. (1977) Chronic pulmonary complications of early influenza virus infection in children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **116,** 617.

الفصل الخامس

الأصوات المرافقة للتنفس

الأصوات المرافقة للتنفس

توفر الأصوات المسموعة المرافقة للتنفس معلومات تشخيصية مهمة عن مكان وطبيعة الداء التنفسي. فللوزيز والصرير والخشخشة والقبع والشخير دلالات تشخيصية معتبرة. ولسوء الحظ فإن توصيف هذه الأصوات غير دقيق ويجب أن تُعرَّف بمصطلحات سمعية ملائمة. واستعمالها في بعض الأحيان غير ثابت تماماً مما يقلل من قيمتها التشخيصية. وهذه الأصوات هي:

الوزيز Wheezing: وهو صوت مستمر له صفة موسيقية وأكثر ما يسمع في الزفير. والكلمة مشتقة من كلمة اسكندنافية قديمة تعني يهس To hiss. ومع شيوع استعمالها أصبحت تطلق على التنفس الشاق في الربو. ومع أن الوزيز يُسمع في الزفير فقد يسمع لفترة قصيرة في الشهيق. ويترافق غالباً بجهدٍ تنفسي. والوزيز لا يحدث بالتشنج القصبي فقط، بل ينتج من انسداد السبل الهوائية بأسباب أخرى. ولا يُستعمل الوزيز في هذا الكتاب للأصوات الاضافية المستمرة المسموعة بالمسمع.

الصرير Stridor: صوت خشن يُحدثه انسداد الحنجرة أو الرغامى، وأكثر ما يُسمع في الشهيق، وقد يُسمع ناعماً في الزفير، خاصة إذا حدث الانسداد في منطقة تحت لسان المزمار أو الرغامى، حيث يشبه الوزيز.

القبع Grunting: صوت زفيري يحدث بالانغلاق الجزئي للمزمار. ويُسمع في الأطفال المصابين بداء الأغشية الهلامية، حيث يساعد انغلاق المزمار الجزئي على تأمين ضغط زفيري عالٍ، والمحافظة عليه، بحيث يُبقي الأسناخ مفتوحة في غياب المقادير الطبيعية من السورفكتنت.

الخشخشة Rattling: صوت غير منتظم خشن، يسمع بشكل رئيسي في الشهيق بالدرجة الأولى، ويشعر به بالجس (بوضع اليد فوق الصدر). ويدل عادة على وجود مفرزات في الرغامى والقصبة الرئيسية.

الشخير Snoring : صوت شهيقي غير منتظم ينتج من انسداد جزئي في السبل التنفسية العلوية (في منطقة البلعوم الأنفي عادة). وقد يصاب الأطفال بالشخير في أثناء النوم بدون مرض تنفسي واضح.

تسمع الأصوات الإضافية Adventitial في الرئتين بالمسمع. ويُميز في هذا الكتابُ ثلاثة أشكال: الخراخر الفرقعية Crepitation، وهي أصوات فرقعية قصيرة، والخراخر rhonchi، وهي أصوات صفيرية مستمرة، والاحتكاكات الجنبية، وهي أصوات احتكاك خشنة.

الوزيز ودلالته السريرية

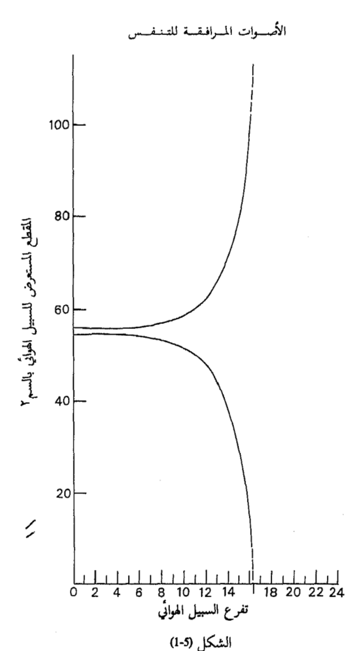
الوزيز صوت شائع يدل عادة على انسداد في السبل الهوائية الصغيرة والمتوسطة، وقد يحدث أحياناً بسبب تضيق مُوَضَّع في القصبة الكبيرة وحتى في الرغامى.

الأسس الفيزيولوجية المرضية للوزيز

لا يُسمع التنفس الطبيعي عادة لأن السرعة الخطية linear velocity لجريان الهواء في الشجرة الرغامية القصبية منخفضة جداً بحيث لا تُحدث صوتاً. وتظل السرعة الخطية، حتى في التنفس الزفيري الأقصى، وفي معظم الأشخاص الطبيعيين منخفضة، لا تحدث صوتاً مسموعاً. ويضطرب جريان الهواء عندما تزداد السرعة الخطية لتضيق في مجرى الهواء، ويصبح الصوت عندئذٍ مسموعاً.

وأضيق جزء في السبل التنفسية السفلية الطبيعية في الكهول هو الرغامى والتفرعات الأربع الأولى من القصبة، حيث تكون مساحة المقطع المستعرض للتفرع الرابع هي 2 سم^2[1]. وتزداد مساحة المقطع المستعرض بعد التفرع الرابع، بحيث تصبح في مستوى القصبات الكبيرة عند التفرع الحادي عشر 19,6 سم^2، وتصل في مستوى القصيبات النهائية إلى 300 سم^2 (الشكل 1-5).

يحدثُ الوزيز في أمراضٍ تؤدي، مباشرة أو غير مباشرة إلى تضيق الرغامى والقصبة الرئيسية. وبما أن السرعة الخطية لجريان الهواء في السبل التنفسية السفلية أقلّ من أن تسبب صوتاً مسموعاً، حتى ولو كانت هذه السبل متضيقة، لأنه ولو نقص قطر القصيبات الكبيرة إلى النصف، يظل المقطع المستعرض الكلي لها 5 سم^3، وهو أكبر من المقطع المستعرض للرغامى والقصبة الكبيرة. وليس من المستبعد أن تُحدِث السرعة الخطية لجريان الهواء من خلال هذه المنطقة القصبية المتضيقة صوتاً مسموعاً..



الشكل (5-1)

تمثيل تخطيطي لازدياد المقطع المستعرض الاجمالي في السبل الهوائية من الرغامى (التفرع O) إلى القصيبات التنفسية . « البينات من الكهول »

يحدث تضيق الرغامى والقصبة الرئيسية لدرجة تزداد معها السرعة الخطية لجريان الهواء إلى السوية الضرورية لإحداث صوت مسموع ، في مجموعتين من الاضطرابات : ففي المجموعة الأولى يحدث تضيق ديناميكي « حركي » في الرغامى والقصبة الكبيرة في أثناء الزفير ، بسبب الانسداد المنتشر في السبل الهوائية المتوسطة والصغيرة . وفي المجموعة الثانية يحدث انسداد موضّع في الرغامى

أو القصبة الرئيسية، ويحدث أيضاً تضيق ديناميكي «حركي» في السبل الهوائية داخل الصدر باتجاه الفم.

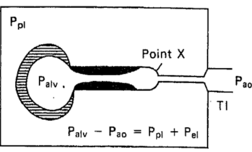
انسداد السبل الهوائية الصغيرة

إن القوة المحركة للزفير في الشخص الطبيعي هو ضغط الارتداد المرن لنسيج الرئة مطروحاً منه الضغط الجنبي الذي يبقى سلبياً[2]. وفي حالة ازدياد المقاومة لجريان الهواء في السبل الهوائية المتوسطة والصغيرة لا يكفي ضغط الارتداد المرن لنسيج الرئة $P_{st}(L)$ لتحريك الزفير. ويصبح الزفير في مثل هذه الحالة قسرياً (وحدثاً فاعلاً). فيصبح الضغط الجنبي P_{pl} إيجابياً، وتساوى القوة المحركة للزفير ضغط الارتداد المرن للنسيج الرئوي والضغط الجنبي $P_{st}(L)+P_{pl}$. وهذا هو الضغط في أثناء الزفير والذي يهبط بالتدريج (يتناقص) على طول السبل الهوائية، حتى يصل إلى الصفر في الفم. وباتجاه الجريان (نحو الفم) ومن النقطة التي يزيد فيها الضغط خارج السبل الهوائية (الضغط الجنبي) على الضغط داخل السبل الهوائية يحدث انضغاط السبل الهوائية الديناميكي (الشكل 5-2). وتعادل هذه الحالة ما يحدث في الزفير القسري. وتنضغط الرغامى والقصبات الكبيرة ديناميكياً، نتيجة الانسداد المنتشر في السبل الهوائية الصغيرة والمتوسطة.

انسداد السبل الهوائية الصغيرة في الأطفال

ويخضع لاعتبارات نظرية على قياسات أجريت على رئات كهول منتفخة بعد الموت. ولم يتم الحصول على بيانات مكافئة في الأطفال. وقد تم الحصول على بعض القياسات من رئات غير منتفخة بعد الموت تدل على أن قطر القصيبات النهائية في الطفل المصاب هي حوالي نصف قطر القصيبات النهائية في الكهل. وتبلغ مساحة مقطع المستعرض الكلي للقصبتين الرئيسيتين في طفل عمره 10 شهور حوالي 10% من مساحة المقطع المستعرض في الكهل[3]. ومن الواضح أن عدد التفرعات القصبية، وعدد القصبات في كل تفرع واحدة في كل من الأطفال والكهول. وهكذا فإن العوامل التشريحية في الرضع والأطفال تسهّل تفهم حدوث الوزيز في السبل الهوائية الكبيرة.

وتدل المظاهر الشعاعية على أن الرغامى والقصبة الرئيسية يمكن أن تنقبضا إلى ثلث أو نصف قطرهما الطبيعي عند وجود انسداد في السبل الهوائية الصغيرة[4]. وتعتمد درجة تقبضهما على سوية الضغط الجنبي ومطاوعة السبل الهوائية الكبيرة. فالرغامى والقصبات الكبيرة أكثر مطاوعةً في الطفل الصغير. وهكذا يسهل حصول الوزيز فيهما عند وجود انسداد في السبل الهوائية الصغيرة.



If X is a point so that $P_{alv} - P_x = P_{el}$ then $P_x = P_{pl}$

(الشكل 5-2)
تمثيل تخطيطي لآلية إحداث الوزيز الزفيري في إصابة السبل الهوائية الصغيرة ــ انظر النص للشرح

والدلائل متعارضة حول نسبة مقاومة السبل الهوائية المحيطية إلى مقاومة السبل الهوائية المركزية في الأطفال. ويشير أحد التقارير إلى أن السبل الهوائية المحيطية في الأطفال مسؤولة عن نسبة أكبر من المقاومة أكثر من الكهول[5]، ولكن الأبحاث الأخيرة لا تدعم هذا الاستنتاج[6] وعليه لا يمكن تفسير التردداد المرتفع للوزيز في الأطفال بالعلاقة ما بين مقاومة السبل الهوائية المحيطية ومقاومة السبل الهوائية المركزية فقط، وربما كانت حقيقة أن قطر السبل الهوائية المحيطية في الأطفال لا يزيد عن نصف قطر السبل الهوائية المحيطية في الكهول، وأن للمقاومة علاقة بمربع قطر القصبة تفسيراً كافياً لاختلافات التردداد.

وبينما يجب أن يسمع الوزيز، وفق الأسس النظرية، في أثناء الزفير في المصاب بداء انسداد السبل الهوائية الصغيرة، فإن التجربة السريرية تظهر شيئاً معاكساً. إذ يظهر الوزيز في أثناء الشهيق عادة ويكون ناعماً وأقصر مدة، وربما ينتج من الانسداد الجزئي بالمخاط في السبل الهوائية الكبيرة. وبشكل مشابه فإن هذا المخاط في السبل الهوائية قد يساهم في الوزيز الزفيري المسبب عن التضيق الديناميكي «الحركي».

انسداد السبل الهوائية الكبيرة

يمكن للتضيق البؤري في الرغامى أو القصبة الكبيرة أن يسبب وزيزاً زفيرياً بآليتين:

الأولى: قد تزداد السرعة الخطية لجريان الهواء بعد الانسداد، وقد تُحدِث هذه السرعة الوزيز.

الثانية: قد تُحدِث انضغاطاً ديناميكياً «حركياً» في السبل الهوائية ما بعد موضع الانسداد (باتجاه الفم) في أثناء الزفير، إذا ما حدث الانسداد في السبل الهوائية الموجودة داخل الصدر.

أسباب الوزيز في الرضع والأطفال

الداء الانسدادي في السبل الهوائية الصغيرة

حاد	
التهاب القصيبات الحاد الحموي	شائع
أخماج المتفطرات الرئوية	غير شائع
الدائم أو الراجع	
الربو	شائع جداً
التهاب قصبات أو التهاب قصبات استنشاقية	شائع
التليف الكيسي	غالب
التهاب القصبات والتهاب القصيبات القيحي غير النوعي	غير شائع
تليف القصبات	نادر
التهاب القصبات الساد	نادر
عَوَز ألفاأنتي تريبسين	نادر جداً

الآفات الانسدادية في الرغامى أو القصبة الرئيسية

حاد	
الجسم الأجنبي في الرغامى أو القصبة أو المري	شائع
الدائم أو الراجع	
جسم أجنبي في الرغامى أو القصبة أو المري	شائع
الحلقة الوعائية	شائع
الغدد اللمفية الدرنية	نادر
الكيسات والأورام المنصفية	نادر
التضيق القصبي وتضيق الرغامى والأغشية الرغامية Tracheal web	نادر
تلين الرغامى	نادر

الدلالة السريرية للوزيز

يبين الجدول (5-1) أهم أسباب الوزيز[5-1]، وقد صُنِّفت تبعاً لموضع التبدل التشريحي المرضي الرئيسي. والوزيز الدائم هو الوزيز الثابت، على الأقل، عندما يكون الطفل مصاباً بفرط التهوية (تنفس شاق) وقد يكون غير مسموع في أثناء التنفس الطبيعي. ومن المهم تحديد ما إذا كان الوزيز دائما أم راجعاً، لأن لذلك دلالة هامة لسبب الوزيز.

التهاب القصيبات الحموي الحاد

إن الوزيز شائع في الأطفال المصابين بالتهاب القصيبات (الفصل 4). والتعريف المستعمل لالتهاب القصيبات الحاد هو تعريف تقليدي، يحدث بشكل رئيسي في الأطفال ما بين 1-6 أشهر من العمر، ويترافق بضيق التنفس breathlessness ووزيز مع فرط انتفاخ الرئتين وخراخر فرقعية شهيقية وخراخر صفيرية زفيرية. ويحدث في أطفال أصحاء، وهو غير راجع عادة.

ويعتبر الوزيز المتكرر المرافق للأخماج التنفسية تظاهرةً للربو. ومن المقبول أن هذا الاعتبار غير دقيق حيث يصاب بعض الأطفال بـ 2-3 نوب من الوزيز مرافقة لأخماج تنفسية، دون أن تكون دلائل الربو الأخرى واضحة فيهم. ومهما يكن من أمر، فقد أخفقت الدراسات الوبائية في ملبورن في إظهار معالم سريرية موثوقة يمكن أن تُميِّز تمييزاً أكيداً الأطفال المصابين بنوب راجعة من الوزيز المرافق للأخماج التنفسية عن المصابين بالربو[7]. وقد اقترح اصطلاح الوزيز المرافق للمرض التنفسي كعلامة تشخيصية للأطفال والرضع الذين يصابون بالوزيز المرافق للأخماج التنفسية[8]. ولا يبدو أن إضافة مصطلحات جديدة يساعد على فهم هذه الظاهرة.

خمج المفطورات الرئوية

إن الوزيز عرض شائع في خمج المفطورات الرئوية[9]، ويحدث خاصة في سن ما قبل المدرسة. ولم يُحدَّدْ ما إذا كانت توجد علاقة ما بين الوزيز في خمج المفطورات الرئوية والربو.

الربو

إن الربو هو أكثر أسباب الوزيز الشائعة في الأطفال لحد ما. ويحدث الانسداد بشكل رئيسي في السبل الهوائية المتوسطة والصغيرة نتيجة تشنج العضلات الملس، والوذمة المخاطية، وفرط إفراز المخاط. والوزيز في الربو راجع، مع أن بعض المصابين بالربو يبدون انسداداً مزمناً مع وزيز دائم يدوم عدة أسابيع في وقت ما. وتتموج كثافة هذا الانسداد وشدته في هؤلاء الأطفال من وقت لآخر،

بحيث يمكن إهمال حقيقة وجود الانسداد المزمن. ولا يحدث الوزيز في الانسداد الشديد جداً، لأن الحجم المدي صغير جداً. ويبحث الربو بالتفصيل في الفصلين 6-7.

التهاب القصبات الاستنشاقي Inhalation Bronchitis

قد يؤدي استنشاق الحليب إلى التهاب قصبات كيمياوي، والتهاب قصيبات، ويُحدِث إما وزيز نوبياً أو دائماً. فإذا كانت الإصابة منتشرة ظهرت عادة التبدلات الشعاعية، والتي تدل على تكثف سنخي alveolas consolidation. وقد يكون الوزيز بارزاً في بعض الأطفال عند استنشاق مقدار صغير من الحليب، مع أن التبدلات الشعاعية في الرئة قليلة جداً (الفصل 11). وقد اقترح أن الجذر المعدي المريئي، مع أو بدون استنشاق، عامل هام في بعض المرضى المصابين بالربو [10-11].

التهاب القصبات القيحي المزمن وتحت الحاد

تعرقل الأخماج الجرثومية أحياناً الأخماج الحموية البدئية، ومع وجود الوزيز يكون السعال عرضاً بارزاً. فإذا كان الخمج مستمراً أو راجعاً ظهر توسع القصبات أخيراً (ص282). إن أخماج القصبات الجرثومية البدئية (غير المفطورات الرئوية والسعال الديكي والتهاب القصيبات) نادرة جداً في الرضع والأطفال الطبيعيين. ويشاهد الوزيز الراجع بدون خمج حموي غالباً في الربو.

ويظهر الوزيز الدائم في المصابين بالتليف الكيسي الذين تكون الآفة التشريحية المرضية البدئية فيهم عادة التهاب قصبات بالعنقوديات والتهاب قصيبات، والغالب تقريباً أن يكون السعال هو العرض التنفسي الرئيسي فيهم. وقد يكون الوزيز المرافق للتليف الكيسي تظاهراً لانسداد في السبل الهوائية ناتجاً من التهاب القصبات الخمجي المرافق للربو، أو لداء الرشاشيات القصبي الرئوي الأليرجيائي.

تلين القصبات

وهو تشوه خلقي ينتج من عَوَز الغضروف في القصبات (تلين قصبات). ويُثَبِط هذا التشوه السعال، ويؤهِب لإصابة الطفل بالتهاب قصبات وقصيبات، سواء حموية أو جرثومية. والأعراض العامة هي الوزيز والسعال. وتشخص الحالة بالظواهر الأخرى [12].

عَوَز ألفا1 أنتي تريبسين

إن الحدوث العائلي للنُفاخْ معروف في بعض الكهول منذ مدة طويلة. وقد بين اريكسون [13] في عام 1965 أن الكثيرين من هؤلاء المرضى مصابون بعَوَز خميرة ألفا1 أنتي تريبسين. ويورث العَوَز كسجية صاغرة (جسمية). وربما كان سبب النفاخ الذي يشمل فصاً كاملاً تخربُ النسيج المرن للرئة بواسطة الانظيمات الحالة للبروتين Proteolytic. وقد تكون المصادر الرئيسية لهذه الانظيمات هي الكريات البيض كثيرة النوى والبلاعم السنخية macrophage. ويبدو أن الأخماج التنفسية الراجعة والتدخين مهمة في ظهور النفاخ وتطوره. ويوجد لعَوَز ألفا1 أنتي تريبسين عدة أنواع، ويرمز بـ Pi للصنف المثبط لانظيم البروتيياز. والشكل الشائع الذي يسبب 87% من الحالات هو النمط PiM*. وإن الشكل الذي يرافق العوز الشديد جداً هو النمط PiS، ويكثر النفاخ في هذا الشكل، ويبدو أن النمط PiSZ يترافق بعوزٍ شديد يُحدِث النفاخ[14].

ويدور جدل ونقاش حول دلائل الأشكال المتوسطة من النمط PiSZ والنمط PiMS. فقد تبين من دراسةٍ أجريت على أشخاصٍ مصابين بداء الرئة الانسدادي المزمن زيادة هذه الأشكال في هؤلاء المرضى. وعندما قورن ما بين نمطي PiM وPiMS، لم يكن هناك اختلاف في حدوث الأعراض التنفسية، أو شذوذ في وظائف الرئة. وقد دلت إحدى الدراسات على الأطفال على اختلافات بسيطة في الوظيفة الرئوية بين المصابين بـ نمط PiM والمصابين بـ النمط PiMS[15]. ومع ذلك، يبدو أن هناك اتفاقاً على أن خطورة ظهور الداء الرئوي المميز سريرياً لا تزداد في المصابين بـ النمط PiMS.

وبينما تبدأ الأعراض في غالبية المرضى المصابين بـ النمط PiS والنمط PiSZ في العقد الثالث أو الرابع، فقد بُلِّغ عن حدوث العجز في عدد قليل من الذين بدأت فيهم الأعراض في الطفولة أو اليفع. وقد ذكر أبكر بدء للأعراض في الشهر الثامن عشر من العمر[16]. والأعراض هي زلة مترقية تترافق غالباً مع سعال غير منتج ووزيز. وقد بُلِّغ عن طفلين مصابين بعوز ألفا1 أنتي تريبسين، ظهرت كهوف في رئاتهم مع سوية سائلة في أثناء عارضة ذات رئة[17]. ويبدو في الصورة الشعاعية للصدر فرط انتفاخ رئوي واضح. وتثبت دراسة وظيفة الرئة وجود فقد الارتداد المرن وفرط انتفاخ. ويترافق عَوَز ألفا1 أنتي تريبسين أيضاً بالتهاب الكبد في الوليد. وقد يظهر الداء الرئوي في

* لقد تم تحديد الأنماط الوراثية المثبطة لانظيم البروتيياز: وتبين أن لدى أغلب الأشخاص الأسوياء جينتان M يرمز لهما بـ MM. وأكثر الجينات التي تترافق بالنُفاخ هما الجينتان S وZ. المترجم

هؤلاء الولدان في وقت لاحق. وتشير تقارير إلى يافعين غير عرضيين مصابين بعَوَز ألفا1 أنتي تريبسين مجانس homogenous تبين أنهم مصابون بفرط انتفاخ رئوي وفقد الارتداد.

ويجب أن يؤخذ عَوَز ألفا1 أنتي تريبسين بالاعتبار في أي طفل يشكو من فرط انتفاخ شديد مرافق للزلة والسعال النوبي والوزيز، بعد نفي الربو والتليف الكيسي. ويجب نصح المراهقين المعروف أنهم مصابون بعَوَز مشخص سابقاً بدراسة عائلاتهم أو بإصابة سابقة من التهاب الكبد في فترة الوليد، بعدم التدخين والإسراع بمعالجة الأخماج التنفسية فيهم معالجة فعالة.

التهاب القصيبات الساد Obliterative Brochiolitis

يتصف هذا الاضطراب بانسداد السبل الهوائية الصغيرة بنتحة التهابية متعضية، وبارتشاح خلوي حول القصيبات وبتندب، في بعض المرضى، وانخماص القصيبة، وبانسداد جزئي في أحيان أخرى. ويغلب للتليف الخلالي أن يرافق الحالة. فإذا كان التليف شديداً شابه الداء ذات الرئة الخلالية مع التهاب القصيبات الساد (الفصل 14). ويبدو أن أحد الداءين يندمج في الآخر بحيث من الممكن أن يكونا متعلقين ببعضهما. فالآفة التشريحية المرضية في الداء الأول تكون في السبل الهوائية، بينما تكون الآفة التشريحية المرضية للداء الآخر في النسج الخلالية.

لقد عرف التهاب القصيبات الساد أول ما عرف في الكهول بعد استنشاق الغازات المؤذية noxious. ويمكن أن يحدث الداء باستنشاق الحليب المتكرر. كما ويحدث أيضاً كاختلاط لذات الرئة بالحمات الغدية[18]. وربما تسبب الحمات الأخرى هذا الاضطراب مفرداً أم مركباً، مع أخماج ثانوية جرثومية. وليس من السهل تحديد السبب الحقيقي في بعض المرضى.

وعندما يصبح الداء منتشراً يصاب المريض بانسداد سبل هوائية شديد، وفرط انتفاخ رئوي. ويظهر من اختبارات وظائف الرئة أن الانسداد لا يتحسن بعد استنشاق الأدوية المقلدة للودي حتى ولو تناول المريض كميات كبيرة من الكورتيكوستيروئيدات.

والأعراض الشائعة هي ضيق النفس Breathlessness والوزيز. ولا يوجد السعال المنتج في هذا المرض. ويدل الصدر البرميلي على فرط انتفاخ رئوي واضح. وتسمع خراخر صفيرية rhonchi مبعثرة في الساحتين الرئويتين. وقد تسمع أحياناً خراخر فرقعية في القاعدتين، وتظهر الأصابع الابقراطية مع ترقي الداء، ويصاب المريض بالزرقة حتى في الراحة.

تبدي الصورة الشعاعية فرط انتفاخ رئوياً واضحاً، ويبين تصوير القصبات قصباتٍ فصية وقطعية، وتحت قطعية طبيعية، دون أن تمتلىء الأجزاء المحيطية فعلاً.

ويبدو أن المقادير الكبيرة في الكورتيكوستيروئيدات تُحسِّن ضيق التنفس. وتدل وظائف الرئة على استمرار انسداد السبل الهوائية الشديد، ولا توجد معالجة أخرىً مؤثرة وفعالة.

داء الرئة الساد غير معروف السبب

في بعض الأحيان، قد نشاهد أطفالاً مصابين بضيق تنفس ووزيز، وربما بالسعال. ويظهر الفحص الفيزيائي للصدر فرط انتفاخ، مع مظاهر انسداد سبل هوائية. وتظهر اختبارات وظيفة الرئة انسداداً متوسطاً في السبل الهوائية لا يتحسن بعد استنشاق مقلدات الودي.

إن سبب هذا الانسداد في السبل الهوائية غير واضح. ويجب نفي التليف الكيسي وعَوَز ألفا1 أنتي تريبسين والاستنشاق المزمن والربو. وإن اخفـاق إعطـاء المقاديـر الكـبيرة من الكورتيكوستيروئيدات لمدة 10-14 يوماً في إحداث تحسنٍ في انسداد السبل الهوائية، أو في إحداث توسع في القصبات يَنفي تشخيص الربو المزمن الشديد.

الجسم الأجنبي

إن الجسم الأجنبي أكثر أسباب الوزيز الناشيء من انسداد السبل الهوائية الكبيرة. وقد تدل القصة على الاستنشاق، فإذا لم يلاحِظ الأهل الاستنشاق، ولم يتمكن الطبيب من كشفه بالاستجواب فلا يشتبه بالتشخيص بسرعة. إن البدء المفاجيء للوزيز في طفل عمره 1-3 سنوات، ولا توجد فيه مظاهر أخرى لحرض أليرجيائي، خاصة إذا رافق ذلك اختلاف العلامات الفيزيائية في الرئتين، يدل حتماً على استنشاق جسم أجنبي. وإن حوالي 1 من 3 أطفال يكونـون مصابين باستنشاق جسم أجنبي لا تظهر فيه أعراض الاستنشاق إلا بعد أسبوع، على الأقـل، من الاستنشاق، وقد يكون الوزيز حاداً أو دائماً. وقد يسبب الجسم الأجنبي في المري وزيزاً بضغط الرغامى وتضيقها (الشكل 5-3). ويثبتُ عادة تشخيص الجسم الأجنبي داخل الرغامى أو المري بتصوير الصدر الشعاعي، ولا تنفي الصورة الشعاعية الطبيعية للصدر الجسم الأجنبي (انظر الفصل 11).

الحلقات الوعائية: انظر الصفحة 163.

الغدد والأورام والكيسات المنصفية

قد يشكو الطفل المصاب بورم أو كيسة في المنصف من انضغاط الرغامى أو القصبة، ويتظاهر ذلك بوزيز دائم. وتكشف صورة الصدر الشعاعية عادة غدةً أو كيسة أو ورم. ومع ذلك فإن بعض الكيسات قصبية المنشأ تسبب انسداداً قصبياً غير كامل قد لا ترى في الصورة الشعاعية للصدر، وتُحدِث فرط انتفاخ رئوياً وحيد الجانب (انظر الشكل 16-4 وص506).

الأغشية الرغامية والتضيق الرغامي والتضيق القصبي

تحدث الأغشية الرغامية webs والتضيقات، عادةً، وزيزاً شهيقياً وزفيرياً. وقد يكون التنفس المسموع قليلاً في الراحة. ويصبح واضحاً بالفعالية أو بالإصابة بالأخماج التنفسية الراجعة. وقد تحدث الأوتار في أي جزء من الرغامى ولكنها نادرة. ويمكن للآفات الرغامية أن تحدث في موضع الناسور الرغامي المريئي، خاصة في موضع جيب المري السفلي.



الشكل (5-3)

قطعة معدنية في المري سببت تضيق رغامى، وأصيب الطفل بوزيز شهيقي وزفيري مدة أربعة شهور

إن تضيق الرغامى المعزول النموذجي له شكل الساعة الرملية . وهو تشوه نادر . ويغلب لتضيق الرغامى أن يرافق شذوذ منشأ الشريان الرئوي الأيسر . فللرغامى شكل الجزرة ، والغضاريف على الأقل في الأقسام القاصية من الرغامى محيطية Circumferential [19] . وتظهر الخشخشة في الأطفال المصابين بتضيق الرغامي ، عند إصابتهم بالخمج وذلك بسبب ازدياد إنتاج المخاط وعدم فعالية السعال . والتنظير ضروري لتحديد طبيعة التشوه ، ويستطب به في الطفل المصاب بوزيز شهيقي وزفيري .

قد يؤدي التضيق القصبي إلى وزيز دائم ، ويكون منظر الصدر الشعاعي عادة شاذاً سواء أكان فرط انتفاخ رئوياً أو انخماص فص أو انخماص كل الرئة . (الصفحة 527) .

ويبدي المرضى المصابون بتضيق تحت لسان المزمار أحياناً ، وزيزاً ، مع أن الصرير يظهر في معظمهم . وتبحث الحالة في (الصفحة 156) .

تلين الرغامى Tracheomalacia

قد يحدث تلين الرغامى كتشوه معزول يصيب كل الرغامى أو قسماً منها . وكثيراً ما يرافق الناسور الرغامي المريئي ، أو أن يحدث نتيجة انضغاط خارجي بالحلقة الوعائية مثلاً . وعندما يكون السبب الانضغاط الخارجي فإن عيب defect الغضروف يكون موضّعاً . وإن ضآلة الغضاريف تتداخل بآلية السعال العادي حيث يسمح بحدوث انغلاق الرغامى الكامل بوجود الضغط الجنبي الإيجابي ، مما يؤهب لحدوث الأخماج الحموية والجرثومية . ويصاب الأطفال الذين أُصلِح فيهم الناسور الرغامي المريئي غالباً بالتهاب القصبات الاستنشاقي . وينتج الوزيز من تراكب داء السبل الهوائية ، وشذوذ الرغامى اللينة التي تنخمص بسهولة في أثناء الزفير بتأثير الضغط الجنبي الايجابي . وهكذا فإن بعض الأطفال يبدون نوبَ انسدادٍ شديدة عندما يصابون بالتهاب القصيبات ، بسبب الضغط الجنبي الايجابي . ويغلب وجود السعال ، بالإضافة إلى الوزيز ، ويكون الوزيز بشكل عواء أو ثغاء . وربما تنشأ الصفة الخاصة للسعال من اهتزاز عمود الهواء بالحركة غير العادية للرغامى .

يتم التشخيص بالتنظير والأشعة . ويكشف تصوير الرغامى الدقيق ، غالباً ، انغلاق الرغامى الكامل في موضع العَوَز في أثناء الزفير .

استنتاج

بما أن « ليس كل المصابين بالوزيز مصابين بالربو » ، والربو لحدٍ بعيد سبب شائع كثيراً

للوزيز في الطفولة ، لذا يجب أن يدرس التشخيص في كل طفل مصاب بوزيز دائم أو راجع . وينصح بتصوير الصدر الشعاعي لكل الأطفال المصابين بوزيز دائم لنفي الانضغاط القصبي كسبب للوزيز . ويُشار بمزيد من الاستقصاءات التي تشمل التنظير الشعاعي واللقمة الباريتية ، وأحياناً تصوير القصبات إذا كان الطراز السريري للوزيز ليس ربوياً . وإذا أمكن دراسة وظيفة الرئة ، وإظهار عكوسية انسداد السبل الهوائية بموسعات القصبات وإحداث انسداد السبل الهوائية بالهيستامين فإن ذلك يتماشى مع تشخيص الربو .

الصرير ودلالته السريرية

يدل الصرير عادة على انسداد الحنجرة أو القسم العلوي من الرغامى ويسمع بشكل واضح في أثناء الشهيق .

الفيزيولوجيا المرضية للصرير

يحدث الصرير بسبب زيادة سرعة واضطراب جريان الهواء عند انسداد الرغامى أو الحنجرة . ويغلب للسبل التنفسية العلوية أن تعمل كجهاز طنّان (مردد للصدى) Resonator . والعاملان الرئيسيان اللذان يحدثان الصرير هما .

1. تضيق أو انسداد الفتحة الحنجرية أو منطقة تحت لسان المزمار واهتزاز الثنيات الطرجحالية تحت المزمار ، أو الحبال الصوتية .

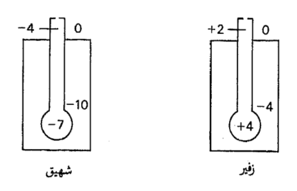
2. تضيق الرغامى خارج القفص الصدري بالانضغاط الديناميكي « الحركي » في أثناء الشهيق والناجم عن سلبية الضغط في الرغامى تحت الانسداد مباشرة (الشكل 5-4) .

إن الرغامى في الأطفال طرية نسبياً وتنضغط ديناميكياً بسرعة أكثر من الكهول ، وربما يسهم هذا الانضغاط اسهاماً هاماً في الصرير الشهيقي . ولا يمكن للتضيق الديناميكي أن يحدث في أثناء الزفير ، لأن الضغط خارج الرغامى أقل من الضغط داخلها .

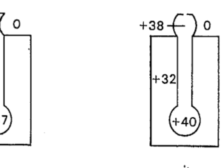
ونتيجةً لازدياد سلبية الضغط الجنبي في أثناء الزفير ، يحدث سحب النسج فوق القص وسحب القص وسحب بين الأضلاع . وتتحدد درجة السحب بالضغط السلبي في الجنب ومطاوعة القفص الصدري . فالقفص الصدري في الرضع والأطفال ذو مطواعية كبيرة ، ولذا يكون

سحب القص واضحاً جداً. وإذا استمر الانسداد مدةً طويلة فقد يحدث تشوه دائم في جدار الصدر، من نموذج صُدْرَه لَجفَيه **Pectus excavatum**.

الحالة السوية



انسداد الحنجرة



الشكل (4-5)
آلية إحداث الصرير. تمثل الأرقام الضغط بالسم من الماء. وتدل على الضغوط الوسطية في أثناء الشهيـق والـزفير في الشخص الطبيعـي، وفي المصاب بتضيق الحنجرة ــ انظر النص للشرح.

الدلالة السريرية للصرير

يدل الصرير على وجود تضيق شديد أو انسداد الحنجرة أو الرغامى. وقد يكون التنفس هادئاً في أثناء الراحة في الدرجات الخفيفة من التضيق، ويظهر الصرير عند ازدياد الفعالية. كما يظهر الصرير في الشهيق في الآفات التي تسبب التضيق في سوية الحبال الصوتية أو فوقها، ويظهر الصرير في الزفير في بعض الأطفال المصابين بآفة تحت لسان المزمار خاصة إذا أصيبت الأقسام العلوية من الرغامى، حيث يكون الصرير الزفيري مديداً وواضحاً. والسعال الخشن harsh شائع في الأطفال المصابين بآفة تشمل الحبال الصوتية، وبعض آفات الرغامى. والأسباب الهامة للصرير في سن الرضاع infancy والطفولة يبينها (الجدول 5-2) حيث تقسم إلى حادة وإلى دائمة أو راجعة. وستدرس مجموعة الصرير الراجعة بالتفصيل في هذا الفصل، والحادة بحثت بالتفصيل في الفصل 4.

أسباب الصرير

أسباب الصرير	
حادة	
التهاب القصبات والرغامى والحنجرة	شائع جداً
التهاب لسان المزمار الحاد	شائع
الأجسام الأجنبية في الحنجرة	غير شائعة
الديفتريا «الخناق الغشائي»	غير شائعة
الوذمة العرقية العصبية الحادة	نادرة
خراج خلف البلعوم	نادر
مستمر دائم	
حنجرية	
الحنجرة الطفلية «تلين الحنجرة»	شائع جداً
تضيق تحت لسان المزمار	شائع
أورام دموية تحت لسان المزمار	غير شائع
شلل الحبال الصوتية (وحيدة، ثنائية)	غير شائع
الأغشية، الأوتار الحنجرية Webs	غير شائع
الكيسات	
في القسم الخلفي من اللسان الطرجحالي تحت المزماري	غير شائع
قيلة حنجرية	نادر
فَلَح الحنجرة	نادر
أورام حليمية في الحنجرة	نادرة
رغامية	
الحلقة الوعائية	غير شائعة
التضيق الرغامي	نادر

الحنجرة الطفلية Infantile Larynx

لا يوجد مصطلح حقيقي مُرضٍ لأهم سبب للصرير في الطفولة. ويطلق مصطلح «الصرير الحنجري الخلقي» على هذه الحالة، ويصف هذا المصطلح عرضاً أكثر من أن يعطي دليلاً على المرضيات. ويشيع استعمال تلين الحنجرة Laryngomalacia في أمريكا الشمالية. ويدل هذا المصطلح على سبب تشريحي مرضي. وبما أنه يندر أن تكون هذه الحالة قاتلة فلا يوجد دليل واضح على أن لغضروف الحنجرة ليونة شاذة. وإن اصطلاح انخماص الحنجرة الشهيقي Inspiratory laryngeal collapse مصطلح توصيفي، ويبسط آلية حدوث الصرير. وربما كان اسم الحنجرة الطفلية أكثر قبولاً لأن الحنجرة، خاصة منطقة المزمار. صغيرة الحجم بالنسبة لحجم الطفل. ومع ذلك لا تعكس هذه التسمية الأسس المرضية للآفة التي لم تتحدد بعد.

التظاهرات السريرية

يبدأ الصرير دائماً تقريباً في الأسابيع الأربعة الأولى من الحياة. والشائع أن يحدث في الأسبوع الأول، وقد يحدث خلال ساعات بعد الولادة. وقد لا يتنبه الأهل لصوت الطفل حتى يصاب بخمج تنفسي ما بين الأسبوعين السادس والثامن من العمر، إذ يظهر الصرير في الشهيق، ويسمع عنصر زفيري واضح للصرير في 20% من الحالات. وتختلف شدة الصرير الشهيقي حيث يرتفع مع زيادة التهوية المرافقة للبكاء أو الهياج، كما تختلف طبقة الصوت أيضاً، إذ يغلب له أن يكون متفرقاً متقطعاً Coarse ومرتجاً jerky أو ينقطع في أثناء الشهيق، ويختلف أيضاً من نَفَسٍ لآخر، وبأوضاع الطفل المختلفة. وقد لا يسمع مرور الهواء في بعض الأطفال، أو أن يُسمع قليلاً في أثناء دخوله الرئة في الشهيق الجهدي. ويكون الصراخ والسعال طبيعيين.

قد يصاب القفص الصدري أحياناً بتشوه خفيف سواءٌ أكان التشوه ثلم هاريسون H. Sulci أو لَجَف الصدرة Pectus exeavatum. وقد يصبح التشوه دائماً. ويغلب لصغر الفك السفلي Micrognathia أن يرافق هذه الحالة. وينمو عادةً الأطفال المصابون بشكل طبيعي.

وقد ذكر بعض المؤلفين زيادة حدوث التخلف العقلي، وقد عزوا ذلك إلى نقص لأوكسجين الدماغ التالي للعارضات الشديدة من انسداد الحنجرة. ولا تشير خبرتنا إلى ذلك، فقد ظهر التخلف العقلي في 4 مرضى من مئة مصاب راقبناهم[21]. وقد كان في كل واحد من المصابين بالتخلف العقلي سبب محدد له، فأحدهم مصاب بتشوه صبغي، والآخر خديج وزنه 1 كغ، والآخران أصيبا بنقص أوكسجين عند الولادة، بعد مخاض شاق.

ومن النادر جداً أن يظهر في المصابين بالحنجرة الطفلية انسداد تنفسي يستدعي التنفس الاصطناعي. ومع أن الصرير مزعج إلا أنه لا يثير القلق. وإذا حدثت نوب انسداد شديدة في طفل مصاب بالحنجرة الطفلية فيجب تحديد سبب الانسداد بالاستقصاءات المناسبة.

التشخيص

مع أنه يمكن إجراء التشخيص الأكيد للحنجرة الطفلية سريرياً في معظم المصابين، فإنه ينصح بإثبات التشخيص بتنظير الحنجرة، عندما يتيسر ذلك.

تبدو الحنجرة بالتنظير، صغيرة وأمامية التوضع، ولسان المزمار متطاول وله شكل الحرف اليوناني Omege Ω، والصفيحة الطرجحالية الداخلية عميقة، ولكنها لا تصل إلى سوية الحبل. وينخمص لسان المزمار في الشهيق وكذلك تتدلى الثنية الطرجحالية المزمارية للداخل مغطية فوهة المزمار، تاركة فتحة تشبه الشق. وتسد هذه الأنسجة الرخوة دخول الهواء وتهزه بشكل متقطع يؤدي إلى الصرير. ويدفع الضغط الايجابي من الأسفل النسجَ الرخوة إلى الجانبين.

الإنذار

يخف الصرير عادة بعد الشهر الثاني عشر. وقد يُسمع الصرير فقط عندما يكون الطفل منزعجاً. أو عند إصابته بالأخماج الراجعة، ويزول ما بين السنتين 2,5-3 أو قبل ذلك. والإنذار حسن، وقد يستمر الانسداد الشهيقي الفيزيولوجي قابلاً للكشف في بعض الأطفال، ويندر أن تكون له دلالة سريرية [22].

التضيق تحت لسان المزمار الخلقي Congenital Subglottic Stenosis

وهو شكلان. ويتألف الشكل الشائع من تكثف النسج الرخوة في منطقة تحت المزمار، ويتكثف الحبلان الصوتيان أحياناً، وتقع النقطة التي يحدث فيها أشد الانسداد أسفل الحبلين الصوتيين بـ 2-3 مم. ويكون الصرير الشهيقي والزفيري دائماً باستثناء الحالات الخفيفة من الانسداد. وتحدث ضائقة تنفسية شديدة R-distress في الانسداد الشديد. وقد يكون الخانوق Croup الراجع الدليل الوحيد على الانسداد الخفيف. وتسبب الأخماج التنفسية المعترضة تضيقاً إضافياً في منطقة تحت لسان المزمار محدثةً انسداداً واضح الأعراض. ويكشف الاستجواب الدقيق في الحالات الخفيفة من الانسداد ملاحظة الوالدين لصرير خفيف عندما يصاب الطفل بفرط التهوية

Hyperventilates ، (بعد الجري مثلاً) . ويتحسن التضيق تحت لسان المزمار بنمو الحنجرة ، لذا يجب تجنب المداخلات الجراحية على الحنجرة ما أمكن .

والشكل الآخر للتضيق تحت لسان المزمار نادر وهو عبارة عن تشوه خلقي في الغضروف الحِلْقي Cricoid cartilage . ويتألف عادة من صفيحة غضروفية تشبه القشرة مع تضيق المجرى الهوائي الخلفي . ويبدي بعض الأطفال المصابين بهذا التشوه عند الولادة ضائقة تنفسية شديدة توجب فغر الرغامى أو تنبيبها . وتدل التقارير على أن حجم السبل الهوائية يزداد باطراد مع نمو الطفل . وقد جُرِبت مختلف الطرائق الجراحية دون أن تكون أي واحدة منها مُرضية تماماً .

الورم الوعائي في الحنجرة

إن الورم الوعائي تحت لسان المزمار سبب غير شائع لانسداد الحنجرة والصرير في الأطفال [23] . وربما كان وقوعه الفعلي أكثر مما تشير إليه التقارير ، وذلك لصعوبة إثبات تشخيصه في الحياة ، وحتى بعد الموت ، إذ تخفيه الظهارة المغطية في الحياة ، وتتقلص الأوعية بعد الموت بحيث لا تميز إلا بالفحص المجهري فقط .

المظاهر السريرية

إن الطراز السريري ثابت . والمظاهر الأساسية هي شهيق متغير وصرير زفيري متطاول وضائقة تنفسية وسعال نحاسي وصراخ طبيعي . تظهر الأعراض إما خلسةً أو فجأةً ، ما بين الشهرين 3-1 من العمر . وعادة ما تزداد شدة الصرير والصعوبة التنفسية خلال أسابيع أو أشهر . ولا ينمو الطفل عندما تكون الأعراض واضحة ، ويحدث النمو الطبيعي في الطفل في الحالات الخفيفة . وتخف الأعراض تدريجياً قرابة نهاية السنة الأولى وتزول نهائياً قبل نهاية السنة الثانية . وينمو الطفل بشكل طبيعي عندما تخف الأعراض . وتوجد الأورام الوعائية الجلدية (تحت النسيج الخلوي) في حوالي نصف المصابين .

يشتد الصرير والضائقة لتنفسية عندما يبكي الطفل أو يقاوم وذلك بسبب احتقان ينتج من انسداد النزح الوريدي V-draingage وتكون الأعراض خفيفة في الأورام الوعائية الصغيرة عندما يكون التنفس هادئاً كما في النوم . وتشتد الأعراض في أخماج السبل التنفسية العلوية .

التشخيص

إن مظهر الآفات تحت لسان المزمار متغير تماماً ، وعندما يكون المُنَظِّر خبيراً في الحالة فإنه

يضع التشخيص بسرعة عادة . وعادة ما تكون المخاطية المغطية للورم الوعائي فضفاضة مرتخية loose ومتجعدة ، وليس لها اللون الأحمر الغامق للأورام الوعائية الجلدية . ويختلف حجم الورم حتى إنه قد يشمل كل الرغامى . ويمكن للأورام الكبيرة أن تُنقِص لمعة تحت لسان المزمار حتى تصبح مجرد شق قد يتوضع في مستوى الحبال الصوتية الحقيقية نفسها . وقد تشمل الأورام الوعائية أحياناً الحبال الصوتية الحقيقية ، وعندها يصبح البكاء ضباحياً hoarse . والمظهر المميز للورم الوعائي هو أنه طري قابل للضغط بأنبوب التنبيب أو بالمنظار . ويؤدي حقن الأدرينالين تحت الجلد إلى نقص عابر في حجم الورم الوعائي .

المعالجة

لقد اقترحت أشكال مختلفة من المعالجة ، ويبدو أن المعالجة المحافظة أكثرها نجاحاً ، ما دامت الآفة تزول عفوياً خلال سنة أو سنتين . وبينما يقال أن الأشعة تُسرِّع التصلب فإن من المشكوك فيه أن تغير السير الطبيعي للورم ، وفغر الرغامى ضروري عادة بعد التشعيع ، وذلك بسبب الانتباج الالتهابي . وفوق ذلك ، فقد تزداد خطورة تسرطن الغدة الدرقية بعد المعالجة بالأشعة . وإن الكي Cantery وحقن المواد المصلّبة أو الاستئصال الجراحي المباشر وسائل علاج غير مُرضية ، ولها اختلاطات شديدة . وقد استعملت حديثاً وبنجاح المعالجة بالليزر في بعض المرضى . ويصعب إثبات ما يعتقده البعض بأن المعالجة بالكورتيكوستيروئيدات تنقص حجم الورم الوعائي .

يتراجع الورم الوعائي تلقائياً حوالي نهاية السنة الأولى من العمر ، وقد أعطت المعالجة المحافظة في عشرين مريضاً نتائج ناجحة . فقد أجري تنبيب الرغامى في بضع حالات كانت الأورام فيها كبيرة وأحدثت نوب انسداد شديدةً ، وقد أُبقي أنبوب التنبيب 2-5 أيام . وقد أُجري فغر الرغامى في الحالات التي كان الانسداد فيها دائماً ، وأبقي على الفغر مفتوحاً ، حتى تم شفاء الورم عفوياً .

شلل الحبال الصوتية

إن الأعراض الشائعة لشلل الحبال الصوتية وحيدة الجانب ، أو ثنائية الجانب ، هي الصرير الشهيقي والضائقة التنفسية وصعوبة التغذية . وينتج الشلل الثنائي الجانب عادة من تشوهات شديدة في الجملة العصبية المركزية ، وأكثرها من نمط بود ـــ شياري . ويصبح الصرير أكثر وضوحاً بظهور استسقاء الرأس . وقد يختفي الصرير عند مكافحة التوتر داخل القحف .

قد يحدث الشلل ثنائي الجانب في أحيان قليلة كتشوه معزول ويتحسن في الشهر الثاني أو الثالث أو يستمر .

يحدث شلل الحبال الصوتية كتشوه معزول، أو مرافق لتشوهات في القلب والأوعية الكبيرة أو مع داء عصبي آخر. وتكون الآفة المرافقة للتشوهات القلبية يسرى غالباً. ويكون المخاض في بعض المصابين بشلل حبل صوتي معزول شاقاً.

المظاهر السريرية

قد يكون الصرير هو العرض الوحيد للشلل وحيد الجانب، ويغلب له أن لا يكون واضحاً عند الولادة، وحتى بعدها بعدة أسابيع. ولا يعرف ما إذا كان الشلل يزول أو لا، وذلك لعدم توفر دراسات حول هذا الموضوع. أما الصرير في الشلل الثنائي الجانب فيكون واضحاً منذ الولادة. وما لم يتحسن عفوياً فإن الفعالية الفيزيائية تكون محدودة.

التشخيص

يصعب إثبات تشخيص شلل الحبل بتنظير الحنجرة، وخاصة عندما يكون الشلل ثنائي الجانب، ويفضل فحص الحنجرة بدون تخدير عام. وفي أثناء التنظير يجب الحذر من أن تثبت شفرة المنظار جزئياً أحد الحبلين أو كليهما، لأن ذلك يقود إلى تشخيص خاطىء. وفي الشلل وحيد الجانب يمتد الحبل المصاب بالشلل عبر الخط المتوسط، عند انغلاق الحنجرة، وهذه علامة مفيدة. ويكفي في الأطفال الكبار تنظير الحنجرة غير المباشر.

المعالجة

لا يحتاج الأطفال المصابون بشلل وحيد الجانب إلى معالجة نوعية. وقد يسبب الشلل الثنائي الجانب انسداداً شديداً. وقد يكون من الضروري، وبدرجات مختلفة، إجراء التنبيب. وقد يحتاج الأمر لإجراء فغر الرغامى إذا لم يحدث التحسن بين الشهرين الثاني والثالث. ويتحسن الشلل التالي لزيادة الضغط داخل القحف بالسيطرة على الاستسقاء (استسقاء الرأس).

أغشية الحنجرة الخلقية Webs

تشوه نادر، قد يقع أعلى المزمار أو في المزمار أو تحت المزمار. وتتألف أغشية الحنجرة أعلى المزمار من التحام مُختلِف الدرجة من الحبال الصوتية الكاذبة بدءاً من الملتقى الأمامي وإلى الخلف.

وأعراض الأغشية الحنجرية هي الصرير والضائقة التنفسية تبعاً لدرجة تضيق المجرى الهوائي. ويصاب الصوت إذا شملت الإصابة الحبال الصوتية الحقيقية، وقد يكون الصوت ضباحياً hoarse أو يغيب تماماً. ويتم التشخيص بتنظير الحنجرة مباشرة.

الكيسات والقيلات الحنجرية

يشكو المصابون بكيسات تنشأ من السطح الظهري للسان من صرير ، ترافقه عادة صعوبة التغذية ، وأعراض استنشاق وضائقة تنفسية . وقد تكون هذه الأعراض متقطعة لأن بعض الكيسات مختلفة الحجم . وأكثر هذه الكيسات شيوعاً هي الكيسة الدرقية اللسانية ، وقد تسبب الكيسات الحابسة للمخاط الناشئة من اللسان مشكلة مماثلة (الشكل 5-5) ويسهل تمييز الكيسات الناشئة من اللسان ، وذلك بواسطة الجس المباشر ، الذي يجب أن يجرى بشكل روتيني لكل الأطفال المصابين بصرير ولا تشخص حالتهم بالتنظير بسرعة .

تتوضع الكيسات الحنجرية الحقيقية النموذجية على الجدار الجانبي لمنطقة فوق المزمار أو على لسان المزمار . وقد تتوضع في أي مكان من السطح العلوي للثنيات الطرجحالية المزمارية والـ arytenoids وإلى الأسفل لتشمل البطين . وقد تبرز هذه الكيسات في وسط الفسحة فوق المزمارية أو جانبياً في الحفرة الأجاصية الشكل أو في الاتجاهين . وهذه الكيسات لاطئة عادة ، ويختلف قطرها من 2,5-0,5 سم . وقد وصفت كيسات تحت المزمار ، وربما يكون لها علاقة بتنبيب الرغامى في فترة الوليد . والعرض الشائع هو الصرير الذي يوجد عادة عند الولادة ، أو بعدها بقليل . وقد يصاب بعض الأطفال بعسرة بلع dysphagia ، ويرشفون الحليب في السبيل التنفسي ، ويصابون بالزرقة . وقد يكون الصراخ طبيعياً أو ضباحياً hoarse أو ضعيفاً . ويكون الرشف البسيط أو استئصال جذر الكيسة معالجة مُرضية عادة .

أما القيلات الحنجرية التي تنشأ من البطين ، فإما أن تبرز من بين الحبال الصوتية الحقيقية أو الكاذبة ، أو تتسلخ للخلف نحو داخل الطرجحالية arytenoid والثنيات الطرجحالية المزمارية . وهذه القيلات أكثر ندرة في الأطفال من الكهول .

فلح الحنجرة Laryngeal Cleft

وهو شذوذ نادر . يتألف من إخفاق التحام الغضروف الحِلْقي في الخلف . وتصاب غضاريف الرغامى في النماذج الشديدة بالاضافة إلى فلح رغامي مريئي يمتد إلى أبعد من الجؤجؤ Carina . وقد تكون هذه الحالة عائلية ، ويوجد دليل على أنها تورث بصفة سائدة [25] . ويحدث التظاهر الدارج الشائع ، مع استنشاق الحليب داخل الرغامى في أول سن الرضاع وقد تقلد هذه الحالة بالنتيجة عدم التناسق العصبي العضلي في البلعوم ، أو ناسور رغامى مريئي منعزل (الشكل



الشكل (5-5)

كيسة حابسة للمخاط في الثلث الخلفي من اللسان ، تظاهرت في طفل عمره ستة أسابيع مصاب بصرير شهيقي منقطع وصعوبة في الإرضاع ، ولم يحدد السبب ، ومات الطفل فجأة بانسداد الحنجرة الكامل

H) . وقد يترافق فلح الحنجرة بتشوهات أخرى في الحنجرة الرغامى والمري ، بما فيه التضيق تحت المزمار ، ورتق المري والناسور والرغامى المريئي . وبالاضافة إلى صعوبات التغذية فقد يظهر الصرير والصوت الضعيف .

وقد يكون من الصعب جداً التعرف على الحالة بتنظير الحنجرة المباشر ، إذا امتد الشق fissure إلى الحبال الحقيقية أو إلى ما تحتها تماماً . ويتغير عمق الفلح في الشخص الطبيعي ، ومن الصعب جداً تحديد امتداده في الطفل الصغير . ومن الضروري فصل جانبي الفلح . ويمكن إجراء هذا الفصل بأنبوب التنبيب الرغامي وذلك بوضعه في الخلف في الغضروف الطرجحالي arytenoid إذا امتد الفلح إلى ما تحت الحبال الصوتية . وإن كشف أثر الباريوم في الرغامى من خلال الفلح ممكن أحياناً ، ولا يمكن إظهار موضع الاستنشاق بالأشعة عادة .

يجب محاولة التصليح correction الجراحي إذا كان الفلح طويلاً. وتتوافق الأشكال الخفيفة من الفلح مع النمو والتطور المقبول، وهكذا يشكل استنشاق الطعام في السبل التنفسية خطراً ثابتاً. **ويقل** خطر الاستنشاق مع النمو، وإطعام الطفل الرضاعات الكثيفة. وقد يكون إطعام الطفل بفغر المعدة gastrotomy في الأشهر الأولى من الحياة ضرورياً.

الأورام الحليمية في الحنجرة Laryngeal Papillomatosis

من حسن الحظ أن الأورام الحليمية المتعددة من أقل أسباب انسداد الحنجرة في سن الرضاع والطفولة. وأكثر ما تتوضع عموماً على الحبال الصوتية، وقد تصيب أي جزء من الحنجرة، وقد تمتد إلى الرغامى والقصبات. وقد تظهر في بعض الكهول آفات كهفية صغيرة متعددة أو مفردة في المتن الرئوي. وسببها غير معروف مع أنه اقترح المصدر الحموي viral origin. ولا تتحول إلى الخبث ما لم تشعع.

وأكثر ما تظهر الأورام الحليمية في السنوات الأربع الأولى من الحياة وقمة وقوعها incidence حوالي السنتين. والعرض المقدم المألوف هو الضباح horseness، وقد يحدث الصرير في بعض المرضى مع العلامات الأخرى لانسداد الحنجرة.

ولا توجد معالجة شافية، وتنحصر الإجراءات الجراحية في إزالة removal الورم الحليمي بما يكفي لمنع إنسداد السبل الهوائية، ودون إحداث تلف واضح غير عكوس في نسج الحنجرة. وإن فغر الرغامى الدائم، كثيراً ما يكون ضرورياً. وقد يتراجع الورم عفوياً في الطفولة المتأخرة أو اليفع، وتستمر بعض الحالات حتى الكهولة. وقد جربت عوامل علاج كيمياوية مختلفة دون أن يكون لأي منها تأثير ثابت.

الجسم الأجنبي في الحنجرة

يتظاهر الجسم الأجنبي الذي يتوضع في منطقة الحنجرة في أغلب الرضع والأطفال الصغار بضائقة تنفسية حادة. ومع ذلك، قد يكون الصرير الدائم هو العرض الوحيد أحياناً، وإذا لم **يشهد** عارضة الاستنشاق إنسانٌ كبير فالأرجح أن يكون التشخيص البدئي هو التهاب حنجرة حاد. وإذا استمر الصرير والضباح hoarseness أكثر من أسبوعين في طفل افترض أنه مصاب بالتهاب حنجرة حاد فإنه يجب اعتبار تشخيص بديل ويشار عادة بفحص الحنجرة مباشرة.

الحلقة الوعائية

يمكن تقسيم انضغاط الرغامى بالتشوهات الوعائية إلى ثلاث أنماط أساسية [26] هي :

1. شكل ما من تضاعف قوس الأبهر .
2. حلقات فيها الأبهر وتراكيب من أوعية أخرى ورديم بنى مثل الرباط الشرياني ligament arteriosum تسبب الانسداد .
3. شريان كبير ذو أصل شاذ .

ويصعب دوماً إثبات الدلالة السريرية للانضغاط بشريان ذي أصل شاذ .

وتوجد حالات موثقة ، أدعى فيها أن إزالة الشريان تحت الترقوة الأيمن الشاذ يشفي الأعراض السريرية الدالة على انضغاط الرغامى . والوعاء الشاذ الذي يثلم الرغامى والمري لا يسبب أعراض انسداد . وقد يسبب الشريان الرئوي الأيسر الشاذ الذي يمر بين الرغامى والمري أعراض انضغاط رغامى . وتهدأ هذه الأعراض مع نمو الطفل ، ولا يستطب لها بالمعالجة الجراحية [27] . ويغلب أن يترافق الشريان الرئوي الأيسر الشاذ بتضيق رغامي مسؤول عن كثير من الأعراض .

المظاهر السريرية

إن العرض الأساسي للحلقة الوعائية هو الصرير الشهيقي الناعم والذي يغلب له أن يشبه الوزيز الشهيقي المتطاول . ويرافقه عادة وزيز زفيري . وربما ينشأ الصوتان من موضع الانسداد بحيث يرافقه انضغاط في اتجاه الجريان في الرغامى داخل الصدر في أثناء الزفير . ويغلب للسعال أن يكون نحاسياً brassy مع صعوبة البلع ، بسبب انضغاط المري . وتبدأ الأعراض عادة في الأسابيع الأولى من الحياة . ويثبت التشخيص باللقمة البارتية وتصوير الأبهر aortography .

المعالجة

تعالج الحلقة الوعائية بالقطع الجراحي . وقد يستمر السعال والوزيز والخشخشة عدة سنوات بعد العمل الجراحي . وإن تلين الحنجرة مسؤول عن الصرير الشهيقي ، وسبب الوزيز الزفيري والسعال والخشخشة هو فرط المفرزات المرافقة للأخماج التنفسية .

التضيق القصبي

وبما أن العرض المهم فيه هو الوزيز فقد تم بحثه في الصفحة 150 .

التضيق تحت المزمار المكتسب

إن التضيق تحت المزمار اختلاط مهم جداً لتنبيب الرغامى المديد. وينتج بشكل دائم تقريباً من التنخر الناتج عن ضغط الأنبوب أكثر من اللازم. ولعدد من وحدات العناية المشددة خبرة واسعة بالتنبيب المديد للأطفال، دون أن يحدث هذا الاختلاط، حيث تهتم هذه الوحدات كثيراً في اختيار الحجم المناسب للأنبوب المستعمل. وقد يحدث التضيق تحت المزمار والرغامى كاختلاط لفغر الرغامى. والتضيق أكثر عموماً من منطقة تحت المزمار. وقد يحدث التضيق أيضاً في الحافة العلوية من فغر الرغامى. وقد شوهد تضيق تحت المزمار بطيء التطور، غير معروف السبب في الأطفال الكبار. وقد يستجيب للكورتيكوستيروئيدات corticosteroid.

يجب أن يكون تدبير التضيق تحت المزمار تدبيراً محافظاً لأنه يغلب للوسائل العملية أن تُخِل في الانصراف الطبيعي. ولم يتبين أبداً أن للتوسيع المتكرر تأثير مهم على الآفة. وقد اقترحت عدة اجراءات عملية لتخفيف الانسداد جراحياً دون أن تحقق أي منها نجاحاً منتظماً[28].

ويحدث بمرور الوقت نقصٌ مترقٍ تدريجي في انسداد تحت المزمار المعرقل للتنبيب أو فغر الرغامى. وعليه يفضل انتظار الانصراف resolution الطبيعي للآفة وذلك بنمو الحنجرة والرغامى.

استقصاء الطفل المصاب بصرير دائم أو متردد

إذا تيسرت التسهيلات المناسبة والعاملون الخبراء فإنه يجب استقصاء الأطفال المصابين بصرير دائم لاثبات التشخيص الدقيق بحيث يمكن التخطيط للمعالجة المناسبة، وإعطاء الإنذار الصحيح للوالدين. ويستثنى من هذا الاستقصاء الطفل الطبيعي المصاب بمظاهر نموذجية للحنجرة الطفلية، والذي تكون الأعراض فيه خفيفة. أما إذا كانت المظاهر غير عادية فإن الاستقصاء شيء أساسي.

والاستقصاءان المهمان هما فحص شعاعي للسبل الهوائية وخاصة باللقمة الباريتية والتنظير Endoscopy. ويجب إجراء اللقمة الباريتية في كل طفل مصاب بصرير دائم خاصة إذا وجد عنصر زفيري في الصرير، حيث يمكن إثبات الحلقة الوعائية عندئذٍ. ويجب أن تجرى صورة للعنق والصدر لأن الآفات الكيسية الضاغطة للسبل التنفسية قد تسبب، وبشكل نادر جداً، الصرير كعرض وحيد.

ويستطب تنظير الحنجرة في أكثر الأطفال الآخرين المصابين بالصرير الدائم . ويصعب إجراء تنظير الحنجرة في الطفل الصغير الضعيف أو المصاب بالضائقة التنفسية الشديدة ، لذا يجب أن يجريه شخص خبير وماهر . ويقضي العمل المثالي بأن يكون الفحص الأول بدون تخدير لإظهار حركة الحبال الصوتية ، ويمكن التعرف على الحنجرة الطفلية بسهولة أكثر في الطفل غير المخدر . فإذا لم يمكن وضع التشخيص بهذا الفحص. تنظر الحنجرة بالتخدير العام . وإذا لم يتم التعرف على التضيق في منطقة المزمار ، أو فوق المزمار ، يستطب تنظير القصبات . ومن الحكمة تحديد حجم منطقة تحت المزمار بأنبوب مطاطي مرن ، قبل إدخال منظار القصبات .

ويصعب أحياناً اتخاذ قرار باستقصاء طفل بدأ الصرير فيه خلال بضع أسابيع أو أشهر بعد الولادة . وعادة ما يشكو هذا الطفل من خمج تنفسي يسبق ظهور الصرير . ويدوم الصرير بسبب التهاب القصبات والرغامى والحنجرة حتى أسبوعين في الطفل دون الشهر الثاني عشر من العمر . ويندر أن يشار باستقصاء إضافي للصرير ما لم يدم الصرير أكثر من هذه المدة .

والقرار الصعب كثيراً هو في اتخاذ قرار استقصاء طفل مصاب بخانوق راجع reccurent croup . والسبب في استقصاء مثل هذا الطفل هو تحديد ما إذا كان التضيق تحت المزمار ، خفيف الدرجة ، وهو عامل هام في تطور الصرير وظهوره في الأخماج التنفسية الخفيفة . فإذا كان الطفل قد أصيب بعارضة صرير شديد أو مديد وخاصة إذا كان في سوابقه صرير خفيف في سن الرضاع infancy ، فيجب إجراء التنظير . كما أن قلق الوالدين عام هام في تحديد فحص الطفل المصاب بخانوق راجع خاصة إذا اقترح طبيب العائلة إمكانية ذلك. ففي الطفل المصاب بعارضات راجعة من خانوق قصير المدة ، يندر العثور على عامل سببي بتنظير الحنجرة والقصبات . ويجب أن يكون التقرب في استقصاء مثل هذا الطفل محافظاً ما لم يبدِ الوالدان قلقاً حول التشخيص .

الخشخشة ودلالتها السريرية

إن آلية حدوث صوت الخشخشة Rattling المرافق للتنفس ليست مؤكدة . والمرجح أن تحدث الخشخشة بسبب حركة المفرزات في البلعوم والشجرة الرغامية القصبية أثناء التنفس . وقد توجد الخشخشة في الكينونات التالية : الربو والتهاب القصبات الاستنشاقي والتهاب القصبات

الخمجي بما فيه التليف الكيسي، والتضيق القصبي والرغامي، وعدم تناسق البلعوم مع احتباس المفرزات البلعومية.

قد يصاب بعض الأطفال الطبيعيين بالخشخشة لفترة قصيرة، ولكن الخشخشة الدائمة مَرَضية عادة. ويحدث فرط مفرزات في بعض الرضع الأطفال المصابين بالربو. وهذا الشكل من الربو قليل بعد 4-5 سنوات من العمر. وعادة ما يرافق فرطَ المفرزات السعال والوزيز واللذين يوحيان بالتشخيص الصحيح.

ويمكن لاستنشاق محتويات المعدة والأمعاء في الشجرة القصبية الرغامية أن يسبب الخشخشة، إما بسبب المحتويات ذاتها أو بسبب فرط إفراز الشجرة القصبية الرغامية نتيجة تهييج حمض المعدة للأغشية المخاطية، وعادة ما توجد أعراض مرافقة من عسر البلع والإقياء.

وتوجد النتحة الالتهابية في الشجرة القصبية الرغامية دائماً في التهاب القصيبات الحموي. ويغلب للمرضى المصابين بعارضات راجعة من التهاب القصيبات الحموي أن يصفهم أهلهم بأنهم يصابون بعارضات راجعة من الخشخشة.

إن التهاب القصبات الجرثومي، مثل التهاب القصبات الذي يظهر أنه بدء توسع قصبي يؤدي إلى الخشخشة، وكذلك التهاب القصبات في التليف الكيسي.

إن التضيق القصبي والرغامي يُخِلّ بتنظيف المفرزات القصبية الرغامية، ويؤهب لظهور الأخماج التنفسية السفلية. وفي حين أن الصرير والوزيز شائعان في التضيق الرغامي، والوزيز الزفيري شائع في التضيق القصبي فإن الخشخشة الشهيقية عرض شائع أيضاً في كليهما.

القبع Grunting ودلالته السريرية

ينتج القبع من انغلاق الحبال الصوتية جزئياً في أثناء الزفير. وقد اقترح أن هذا الانغلاق الجزئي يحدث في محاولة للمحافظة على ضغط مرتفع داخل الأسناخ. وهكذا يقلل من الإنخماص السنخي في غياب الكمية الطبيعية من السورفكتنت.

ويُسمَع القبع بشكل وصفي في داء الأغشية، وفي داء الأغشية الهلامية، وقد يوجد أيضاً في أمراض الأسناخ الأخرى، مثل ذات الرئة الواسعة.

الشخير ودلالته السريرية

ينتج الشخير من الانسداد الجزئي للسبل الهوائية العلوية، وربما ينتج الصخب من اهتزاز اللهاة والشراع واللسان، ويحدث في أثناء النوم.

قد يشخر الأطفال الطبيعيون بدون أن يدل ذلك على مرض تنفسي. ومع ذلك فإن الشخير المترافق بنوب قصيرة من انقطاع النفس apnoea يشير إلى احتمال وجود انسداد خطير في السبل العلوية. ويُعرَّف انقطاع النفس الانسدادي الذي يحدث مرافقاً للشخير كفترة تزيد عن 20 ثانية لا يجري فيها الهواء في الشهيق، ويكون الشهيق جهدياً كما يدل على ذلك السحب فوق القص وتحته.

إذا كان الانسداد شديداً ونوب انقطاع النفس متكررة ومديدة، حدث نقص الأوكسجين وزيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم Hypercapnia. فإذا استمر انقطاع النفس الانسدادي عدة شهور حدث فرط توتر رئوي ثم قلب رئوي.

يُخِل انسداد التنفس وانقطاع النفس بالنوم غالباً. ويؤدي إلى اضطرابات سلوكية وقلق نهاري. كما يؤثر الانسداد الخطير في النمو.

قد لا يكون الشخير التظاهرة البارزة في الطفل الصغير المصاب بانسداد السبل التنفسية العلوية، لأن معدل جريان الهواء في الشهيق منخفض جداً، ولا يحدث صخب. وفوق ذلك فإن الرضع يرتكسون للانسداد بانقطاع إلنفس، بدون جهد شهيقي. وفي هذه الحالة يكون العرض المُخبر عارضاتُ زرقة.

إن الأسباب المهمة لانقطاع النفس الانسدادي في أثناء النوم المرافق للشخير في الأطفال هي:

1. ضخامة اللوز والناميات.
2. التشوهات الخلقية للسان والفك والشراع، ومتلازمة بيير روبين، ومتلازمة داون.

يؤدي فرط ضخامة اللوز والناميات إلى انقطاع النفس الانسدادي في أثناء النوم. والغالب أن لا تبدو اللوز والناميات ضخمة كثيراً، ولكن الصورة الجانبية للعنق تكشف زيادة واضحة في النسيج اللمفي في السبيل الهوائي. وتُنقص التشوهات الخلقية المختلفة للفك والشراع والبلعوم

(متلازمة بيير روبين) حجم البلعوم الأنفي. ويكون الانسداد واضحاً في هذه الحالات عندما يستلقي المريض على ظهره.

إن مراقبة المريض وملاحظته في أثناء النوم هو الاستقصاء المهم للشخير. ويشير غياب جريان الهواء في أثناء الشهيق الجهدي إلى مشكلة سريرية. ويمكن تحديد مكان الانسداد وسببه بدقة بالفحص السريري المتقن والفحص الشعاعي. وقد يساعد التنظير الشعاعي في أثناء النوم، خاصة عندما يكون الاضطراب وظيفياً في اللسان أو البلعوم الأنفي [29].

المراجع

REFERENCES

1 WEIBEL E. R. (1963) *Morphometry of the human lung*. Academic Press, New York.

2 MEAD J., TURNER J. M., MACKLEM P. T. & LITTLE J. B. (1967) Significance of the relationship between lung recoil and maximum expiratory flow. *J. Appl. Physiol.* **22,** 95.

3 ENGEL S. (1962) *Lung structure*. Charles C. Thomas, Springfield.

4 WITTENBORG M. H., GYEPES M. T. & CROCKER D. (1967) Tracheal dynamics in infants with respiratory distress, stridor and collapsing trachea. *Radiology* **88,** 653.

5 HOGG J. C., WILLIAMS J., RICHARDSON J. B., MACKLEM P. T. &THURLBECK W. M. (1970) Age as a factor in the distribution of lower-airway conductance and in the pathologic airway of obstructive lung disease. *New Engl. J. Med.* **282,** 1283.

6 TAUSSIG L., LANDAU L. I. & GODFREY S. (1982) The determinants of forced expiratory flow in the newborn. *J. Appl. Physiol.* (in press).

7 WILLIAMS H. E. & MCNICOL K. E. (1969) Prevalance, natural history and relationship of wheezy bronchitis and asthma in children. An epidemiological study. *Br. med. J.* **4,** 321.

8 HENDERSON H. W., CLYDE W. H., COLLIER A. M. *et al* (1979) The etiological and epidemiologic spectrum of bronchiolitis in pediatric practice. *J. Pediatr.* **95,** 183.

9 MOK J. Y. Q., INGLIS J. M. & SIMPSON H. (1979) *Mycoplasma pneumoniae* infection. A retrospective review of 103 hospitalized children. *Acta Paediatr. Scand.* **68,** 833.

10 EULER A. R., BYRNE W. J., AMENT M. E. *et al* (1979) Recurrent pulmonary disease in children: A complication of gastroesophageal reflux. *Pediatrics* **63,** 47.

11 MANSFIELD L. E. & STEIN M. R. (1978) Gastroesophageal reflux and asthma: A possible reflex mechanism. *Ann. Allergy* **41,** 224.

12 WILLIAMS H. E., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1972) Generalized bronchiectasis due to extensive deficiency of bronchial cartilage. *Arch. Dis. Child.* **47,** 423.

13 ERIKSSON S. (1965) Studies of alpha$_1$-antitrypsin deficiency. *Acta Med. Scand. Suppl.* **432,** 1.

14 MORSE J. O. (1978) Alpha$_1$-antitrypsin deficiency. *New Engl. J. Med.* **299,** 1099.

15 VANCE J. C., HALL W. J., SCHWARTZ R. H., HYDE R. W., ROGHMANN K. J. & MUDHOLKAR G. C. (1977) Heterozygous alpha$_1$-antitrypsin deficiency and

respiratory function in children. *Pediatrics* **60,** 263.

16 TALAMO R. C., LEVISON H., LYNCH M. J., HERCZ A., HYSLOP N. E. & BAIN H. W. (1971) Symptomatic pulmonary emphysema in childhood associated with hereditary alpha$_1$-antitrypsin and elastase inhibitor deficiency. *J. Pediatr.* **79,** 20.

17 ROSENFELD S. & GRANOFF D. M. (1979) Pulmonary cavitation and Pi SZ alpha$_1$-antitrypsin. *J. Pediatr.* **94,** 768.

18 BECROFT D. M. O. (1971) Bronchiolitis obliterans, bronchiectasis and other sequelae of adenovirus type 21 infection in young children. *J. Clin. Path.* **24,** 72.

19 LANDING B. H. (1979) Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract. *Am. Rev. Respir. Dis.* **120,** 151.

20 BENIANS R. C., BENSON P. F., SHERWOOD T. & SPECTOR R. G. (1964) Intellectual impairment in congenital laryngeal stridor. *Guy's Hospital Report* **113,** 360.

21 PHELAN P. D., GILLAM G. L., STOCKS J. G. & WILLIAMS H. E. (1971) The clinical and physiological manifestations of the infantile larynx. Natural history and relation to mental retardation. *Aust. Paediatr. J.* **7,** 135.

22 SMITH G. J. & COOPER D. M. (1981) Laryngomalacia and inspiratory obstruction in later childhood. *Arch. Dis. Child.* **56,** 345.

23 WILLIAMS H. E., PHELAN P. D., STOCKS J. G. & WOOD H. (1969) Haemangioma of the larynx in infants. Diagnosis, respiratory mechanics and management. *Aust. Paed. J.* **5,** 149.

24 COURIEL J. M. & PHELAN P. D. (1981) Subglottic cysts: a complication of neonatal endotracheal intubation? *Pediatrics* **68,** 103.

25 PHELAN P. D., STOCKS J. G., WILLIAMS H. E. & DANKS D. M. (1973) Familial occurrence of congenital laryngeal clefts. *Arch. Dis Child.* **48,** 275.

26 HEWITT R. L., BREWER P. L. & DRAPANAS T. (1970) Aortic arch anomalies. *J. Thorac. Cardiovas. Surg.* **60,** 746.

27 PHELAN P. D. & VENABLES A. W. (1978) Management of pulmonary artery sling (anomalous left pulmonary artery arising from right pulmonary artery). A conservative approach. *Thorax* **23,** 67.

28 EVANS J. & TODD G. (1974) Laryngotracheoplasty. *J. Laryngol. Otol.* **88,** 589.

29 FELMAN A. H., LOUGHLIN G. M. LEFTRIDGE C. A. & CASSISI N. J. (1979) Upper airway obstruction during sleep in children. *Am. J. Roentgenol.* **133,** 23.

الفصل السادس

الربو: الأمراض والفيزيولوجيا المرضية والوبئيات

الربو : الأمراض والفيزيولوجيا المرضية والوبئيات

الربو اضطراب معقد لا يمكن تعريفه بمصطلحات ذات آلية فيزيولوجية مرضية واحدة . وأكثر التعاريف قبولاً هو تعريف سكادينغ : « الربو مرض يتصف باختلافات واسعة في مقاومة الجريان في السبل الهوائية ، وفي فترة زمنية قصيرة » . وتعريف الجمعية الأمريكية لأمراض الصدر وهو : « الربو مرض يتصف بفرط فاعلية الرغامى والقصبات لمحرضات مختلفة ، ويتظاهر بتضيق منتشر في السبل الهوائية مختلف الشدة ، عكوس تلقائياً أو بالعلاج » . إن هذين التعريفين يبسطان ظاهرة انسداد السبل الهوائية وتبدلاتها . ويتظاهر هذا الانسداد في الأطفال المصابين بنوب راجعة من الوزيز وضيق النفس .

إن لبعض الاضطرابات مرادفات عديدة ، فلكل سبب محتمل أو آلية شكل نوعي من الربو مثل : الربو الأليرجيائي ، والربو غير الأليرجيائي ، الربو الخارجي ، والربو الداخلي ، والربو الخمجي ، والربو الحيواني ، وربو غبار الطلع ، وربو الطعام ، والربو النفسي ، والربو المحدث بالجهد ، والربو المعتمد على الستيروئيدات .

فهل هذه كينونات متميزة تعمل من خلال طريق عام نهائي ؟. وهل الربو بالمقابل ، اضطراب أساسي تهيء له مجموعة مختلفة من الشدات ؟ وبينما لا يمكن الاجابة عن هذه التساؤلات ، فإن الدراسات الوبائية تشير إلى أن في الربو اضطراباً أساسياً عاماً . هو فرط فعالية القصبات ، ما زالت آليته غامضة .

إن الفكرة التي تقول إن الأطفال الربويين مصابون باضطراب أساسي ، حيث إن الهجمات تسبقها مجموعة مختلفة من آليات انطلاق ، وأنه توجد تظاهرات سريرية مختلفة ، توفر نموذجاً عملياً بسيطاً في الممارسة السريرية . وتعود هذه الفكرة إلى توماس ويليس 1684 الذي كتب بنظرة ثاقبة :

«إن الربو مرض شديد يندر أن يكون أي شيء أكثر حدة وشدة من نوبه، وبالنسبة للأسباب الظاهرة، وهي عديدة. فلها أنواع ضارة. إن الربويين لا يتحملون الأشياء غير المعتادة مثل شدة البرد، أو الحرارة، أو أي حركة عنيفة في البدن أو الفكر، وأي تبدل شديد في الهواء، وأنهم يصابون بضيق النفس بسبب آلاف المناسبات الأخرى»[1].

والمؤكد أن هذه الفكرة مبسطة جداً وغير كاملة، ولكنها تساعد الطبيب في فهم مشكلة المريض بشكل شامل.

الأمراض

إن معرفة الآليات الإمراضية للربو غير تامة، وأكثر المظاهر الثابتة التي تميز الربويين هي وجود فرط فعالية السبل الهوائية، وتؤدي منبهات مختلفة إلى تضيق قصبي، نتيجة الوذمة المخاطية، وفرط إفراز المخاط وتشنج القصبات، في الربويين أكثر من الأصحاء. وتشمل هذه المنبهات المستأرجات «غبار الطلع والهباب»، وعوامل فيزيائية، مثل فرط النشاط الفيزيائي وحرارة الجو والأخماج الحموية والشدات العاطفية. ويغلب لفرط فعالية القصبات أن تكشف بقياس انسداد السبل الهوائية الذي يحدث مباشرة، بعد انشاق حلالة هوائية للهيستامين، إلا أنه ليس كل الذين تتضيق سبلهم الهوائية بعد انشاق الهيستامين مصابون بربو سريري.

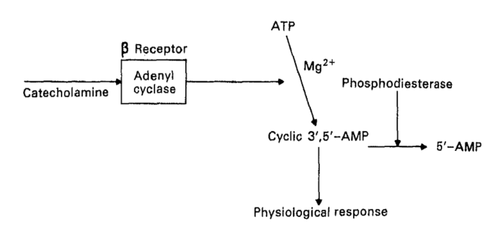
الشذوذية الفارماكولوجية

في العام 1968 اقترح Szentivanyi[2] أن الشذوذية الأساسية في الربو هي اضطراب في الاستجابة الأدرينالينية لمستقبلات B. وقد أدى هذا الاقتراح إلى بحث مركز في الدور المحتمل لـ 5,3 أدينوزين وحيد الفوسفات الحلقي (cAMP)، كوسيط في داخل الخلية في الربو. وإن الأدوية التي تنبه ادينيل سيكلاز، والتي يعتقد أنها مستقبل للأدرينالين الفعل بيتا B2 2، لتشكل (cAMP) داخل الخلية، مما يؤدي إلى توسيع القصبات. وبشكل مشابه فإن التيوفيلينات تثبط فعل الفوسفوديأستراز (التي تحطم cAMP)، ولذا فلها تأثير موسع للقصبات أيضاً شكل (6-1).

إن ارتفاع سوية (cAMP) داخل الخلية يثبط انطلاق الهيستامين والوسائط الكيمياوية الأخرى في الخلية البدينة. وقد اقترح أن سوية (cAMP) داخل الخلية في العضلات الملساء القصبية عامل هام في فعالية هذه القصبات.

ويوجد توازن في الخلايا ما بين كثافة (cAMP) داخل الخلية و(cGMP) (غوانيزين وحيد

الفوسفات الحلقي)ـــ وهو وسيط كوليني الفعل cholinergic mediator [3]. وعندما يميل التوازن لصالح (cAMP) فإن الخلية البدينة تتثبت stabilized، ويصبح احتمال إطلاقها للوسائط أقل. وعندما يميل التوازن لصالح (cGMP). يصبح انطلاق الوسائط من الخلية البدينة أكثر احتمالاً. وإن الصلة الوثيقة لهذا المفهوم بوظيفة العضلات الملساء في القصبات أقل تأكيداً. ولكن إذا كان يوجد توازن مماثل فإنها توفر تفسيراً جزئياً لفرط فاعلية القصبات.



الشكل (6-1)

مخطط التفاعلات الكيمياوية التي قد تلعب دوراً في التوسع القصبي في الربو

إن الطبيعة الصحيحة للشذوذ المفترض في العضلات الملساء اللقصبات في الربو لم تحل. وما زال افتراض Szentivanyi الأصلي في خلل الاستجابة الأدرينالينية لمستقبلات B غير مثبت. وتحتوي العضلات الملساء للقصبات مستقبلات أدرينالينية الفعل تُشكّل الأدينيل سيكلاز جزءاً منها.

وتتعصب الغضلات الملساء في القصبات بالمبهم ولا يوجد ما يدل على تعصيب الودي لها مباشرة وعليه فإن احتمال وجود لا توازن بين المبهم والودي غير مثبت[4].

تضيق القصبات

يبدي كل الربويين تقريباً في مرحلة ما تظاهرات لتفاعلات أليرجيائية من النمط I. فمثلاً تتكون فيهم أضداد IgE للمستأرجات البيئية الشائعة، أو يبدون اضطرابات يعتقد أن لها أساساً في النمط I من الاستجابة الأليرجيائية ـــ حمى العلف والشري والأكزيمة[5]. وبينما يرجح ظهور

المظاهر الأخرى للأليرجيا في المصاب بالربو الشديد عموماً ، فإن التظاهرات الأليرجيائية الواضحة لا تظهر إلا بعد عدة سنوات من توقف عارضات ضيق التنفس والوزيز .

والفكرة الأساسية للنمط I من الأليرجيا هي أن المستأرجات البيئية تستنشق وتماس النسج اللمفية ، ونتيجة لهذا التماس تتشكل الأضداد IgE ، والتي ترتكز عندئذٍ على الخلية البدينة الموجودة في السبل التنفسية . وعندما يحدث تعرض لاحق للمستأرج البيئي ، يؤدي التفاعل بين المستأرج والضد IgE الموجود على سطح الخلية البدينة إلى تمزق الخلية البدينة وانطلاق الوسائط الكيمياوية .

وربما يكون هذا التفسير شديد التبسيط لا يفسر تماماً العديد من المظاهر . ويوحي بأن القدرة على تشكيل أضداد IgE للمستأرجات البيئية وراثية ، ولكن ليس كل من يقدرون على تشكيل هذه الأضداد يصابون بالربو . ويمكن التخلص من أغلب المستأرجات البيئية الكبير مثل غبار العشب بشكل طبيعي من الهواء المستنشق بآلية التصفية الأنفية . ولم يتأكد فيما إذا كان من الضروري للمستأرجات البيئية أن تصل إلى السبل التنفسية السفلية لتولد تشكيل الأضداد IgE ، أو ليبدأ انطلاق الوسائط الكيمياوية من الخلية البدينة ، مع أنه تبين أن بعض المواد الغذائية وخاصة الأشربة الكحولية تحدث عارضات الربو ، عندما تدخل مباشرة في المعدة ، وأن هذه التفاعلات يمكن حصرها بإنشاق سابق لكروموغليكات الصوديوم . ويفترض أن كروموغليكات الصوديوم تحصر انطلاق الوسائط الكيمياوية من الخلايا البدينة الموجودة في الممرات التنفسية .

وفوق ذلك ، فإن من الضروري للمستأرج المستنشق أن يخرق المخاطية السليمة حتى يصل للنسج اللمفية . ومع أن هذا الحدث غامض فقد افترض أنه يتأخر تشكل الضد IgA الإفرازي في الرضع الذين يصابون لاحقاً بمرض أليرجيائي . ولكن هذه النظرية لم تثبت[6] . ويعتقد أن الخلية البدينة تلعب دوراً مهماً في إطلاق الوسائط الكيمياوية في التفاعلات الأليرجيائية ، وتتوضع الخلية البدينة بالدرجة الأولى في الأجزاء المحيطية من الشجرة القصبية ، حيث يبدو من غير المحتمل أن تصل إليها المستأرجات البيئية . وتوجد الخلايا البدينة في النسج تحت المخاطية أيضاً . ويتخلل بعضها الخلايا الظهارية — في المسافات بين الخلايا الظهارية — ويبدأ التفاعل الأليرجيا في هذه الخلايا ، إذ يمكن للمستأرج أن يتآثر مع الضد IgE الموجود في الخلايا البدينة ، في المسافات بين الخلايا الظهارية ، مسبباً إطلاق الهيستامين والوسائط الأخرى ، ثم يفضي الهيستامين إلى تخريب الاتصالات الوثيقة بين الخلايا الظهارية ، ويسمح بدخول مزيد من المستأرج ، الذي يصل إلى الخلايا البدينة تحت المخاطية ، وينطلق مزيد من الوسائط[7] .

ويبدو أن عوامل أخرى تزيد نفوذية الظهارة، حيث تبين أن الالتهاب وتدخين اللفائف، وتفعيل المستقبلات المتهيجة يزيد نفوذية الظهارة. وربما تسهل ظهور التضيق القصبي التالي لتعرض الشخص المستعد للمستأرج البيئي.

الوسائط الكيميائية

إن الوسائط الكيميائية الرئيسية المنطلقة في النمط I من التفاعلات الأليرجيائية هي الهيستامين والمادة بطيئة التفاعل في التأق SRS-A [3]. وقد ذكرت وسائط أخرى عديدة هي العامل الجاذب للحمضات eosinophil chemotactic factor والعامل الجاذب للعدلات neutrophil chemotactic factor والكاليكرين والبراديكنين و5- هيدروكسي تريبتامين. وقد اقترح أن للبروستاغلاندينات دوراً في التفاعل الأليرجيائي. ويتكون الهيستامين في الخلية البدينة، وتفرزه الخلية البدينة بشكل فاعل بعد تفاعل المستأرج والضد IgE على سطح هذه الخلية. وتتشكل المادة البطيئة التفاعل في التأق SRS-A وتنطلق بعد التفاعل المناعي فقط. وتتثبت الخلية البدينة بالمعالجة السابقة بكروموغليكات الصوديوم. ويثبط ارتفاع سوية cAMP داخل الخلية (3-5 ادينوزين وحيد الفوسفات الحلقي) انطلاق الوسائط من الخلايا البدينة. وأكثر من ذلك فإن الهيستامين ذاته يمنع انطلاق الهيستامين بآلية التغذية الراجعة feedback مستخدماً زيادة كثافة الأدينوزين وحيد الفوسفات الحلقي cAMP.

ويعتقد أن الوسائط الكيمياوية تسبب تضيق السبل الهوائية بالوذمة المخاطية، وتنبيه إفراز المخاط وتشنج العضلات الملساء. وقد يسبب الهيستامين تقبضاً وريدياً Venoconstriction. وبهذا يزيد الضغط الشعري، ووذمة النسج. والآلية التي تُحدِثُ إفراز المخاط غامضة. وتردُّها بعض المصادر إلى فارماكولوجية العضلات الملساء، وهناك دلائل تجريبية على أن الهيستامين يقبض العضلات الملساء مباشرة، ويمكن أن يسبب أيضاً تضيق السبل الهوائية المنعكس.

التفاعلات المبكرة والمتأخرة

تكشف التفاعلات الأليرجيائية النموذجية باختبارات شطب الجلد وباختبارات التحريش القصبي Provocation Tests. وتحدث الاستجابة الفورية في كلا الاختبارين. ويتظاهر الاختبار في الجلد بنمط شروي نموذجي يتميز بالانتبار weal والتوهج flare مع حمامى وحكة، تظهر بعد 1-2 دقيقة، وتصل ذروتها بعد 10 دقائق، وتدوم 1,5-2 ساعة. ويتثبط التفاعل الجلدي بمضادات الهيستامين وليس بمقلدات الودي أو الكورتيكوستيروئيدات أو كروموغليكات الصوديوم. وتحدث

التفاعلات المقبضة للقصبات بالمستأرجات المستنشقة، خلال بضع دقائق، وتصل ذروتها خلال 30-10 دقيقة، وتزول نهائياً بعد 4-3 ساعات. ويمكن حصر التفاعلات القصبية الفورية بالإنشاق السابق لكروموغليكات الصوديوم ومقلدات الودي. ولا تحصر الكورتيكوستيروئيدات هذه التفاعلات.

وبالإضافة إلى التفاعلات الفورية فقد تحدث تفاعلات متأخرة في الجلد والشجرة القصبية. وتحدث التفاعلات الجلدية المتأخرة بعد انصراف التفاعل الفوري السابق وهو من النمط I، وتتظاهر بوذمة منتشرة تبلغ أقصاها في 5-8 ساعات، وتزول خلال 24-36 ساعة. وقد تحدث التفاعلات القصبية المتأخرة، وتصل أقصاها خلال 6 ساعات. وتدوم 36 ساعة أو أكثر. وفي حين تحدث التفاعلات القصبية المتأخرة بشكلٍ نموذجي بعد التفاعلات القصبية الفورية، إلا أنها قد تحدث كظاهرة منعزلة. وهذا ما يحدث خاصة في المستأرجات المهنية. وتنعكس التفاعلات القصبية المتأخرة بشكل طفيف بمقلدات الودي ويتم حصرها عادة بإنشاق الكورتيكوستيروئيدات قبل ظهورها.

وقد اقترح أن التفاعلات الجلدية والقصبية المتأخرة هي من النمط 3 للتفاعل الأليرجيائي كما وصفه «آرتوس» [8]. وقد يكون للأضداد IgG دور جزئي فيها.

إن أهمية التفاعلات المتأخرة ودلالتها في الربو السريري غير واضحة. وكما ذكر فإن بعض الربو المهني الذي تحدث الأعراض فيه بعد عدة ساعات من التعرض، قد يكون من النمط المتأخر. ولا يوجد دليل يشير إلى أن الأعراض التي تظهر في الليل عموماً في الأطفال سببها التفاعل المتأخر.

الأليرجيا والربو

في حين يبدي كل الأطفال الربويين تقريباً في مرحلة ما قدرةً ما على إظهار التفاعلات الأليرجيائية من النمط I، فإن الأليرجيا عامل واحد فقط في ربو الأطفال. ولم يتبين أن سبب العديد من عارضات ضيق التنفس والوزيز هو التعرض للمستأرجات البيئية. وغالباً ما يقود التركيز على المظاهر الأليرجيائية وحدها إلى تدبير غير ملائم للربو.

الربو المحدث بالجهد

كما لاحظ توماس ويلس فإن الجهد الفيزيائي يمكن أن يحدث الربو في الأشخاص المستعدين.

ويستمر الجدل بخصوص انتشار هذه الظاهرة في المرضى الربويين وخاصة الأشكال المختلفة من الجهد في إحداث التقبض القصبي.

يظهر التقبض القصبي في حوالي 60-70% من الأطفال المصابين بالربو، بعد ست دقائق من جري شدته تكفي لزيادة عدد دقات القلب إلى 180/بالدقيقة[9]. وإذا تكررت الشدة في مناسبات عديدة فإن النسبة المئوية التي يمكن أن تكشف فيها ظاهرة التقبض القصبي تصل إلى 80-90%. وكلما كان الربو مزعجاً كلما رَجُح كشف تقبض القصبات المحدث بالجهد في مناسبة واحدة. وتبين بعض الدراسات العلاقة بين انسداد السبل الهوائية في الراحة، وظهور تقبض القصبات المحدث بالجهد[10].

وقد يحدث التقبض القصبي المحدث بالجهد في بعض الأشخاص المصابين بحمى العلف أو الأكزيمة، ولم يسبق أن أصيبوا أبداً بالوزيز[11]. ويزداد أيضاً وقوع التقبض القصبي المحدث بالجهد في أقرباء المصابين بالربو.

والطراز النموذجي أن يحدث توسع قصبي خفيف في أثناء الجهد. ويحدث تقبض قصبي كامل بعد الجهد مباشرة يصل إلى أقصاه خلال 5-10 دقائق بعد إيقاف الجهد ويزول خلال 20-30 دقيقة. ويمكن عكس التقبض القصبي أو منعه بإنشاق دواء أدريناليني الفعل بيتا أو منع التقبض القصبي بإنشاق كروموغليكات الصوديوم قبل الجهد. وإن النشاط الشديد لفترات قصيرة متكررة قبل وطأة الجهد يثبط ظهور التقبض القصبي[12]. ويحدث الجهد لفترة قصيرة في أثناء فترة التقبض القصبي توسعاً جزئياً في القصبات، ويؤدي الاستمرار بالجهد في أثناء فترة التقبض القصبي إلى انصراف التقبض القصبي تدريجياً (ظاهرة الإفلات). وتحدث وقاية جزئية من عارضة لاحقة لمدة 45 دقيقة حتى ساعتين بعد عارضة التقبض القصبي المحدث بالجهد (ظاهرة تسرع المناعة tachyphylaxis).

وبينما يدعى أنه يرجح أن يحدث التقبض القصبي في الجري الحر والجري على الدواسة الثابتة، أكثر من السباحة أو ركوب الدراجة، فإن هناك دلائل متزايدة على أن الاختلافات ليست بسبب طبيعة الجهد بل بسبب التهوية في الدقيقة minute ventilation التي تحدث في الأشكال المختلفة من الجهد[13] والحالات البيئية التي يجرى فيها الجهد. ويرجح الآن أن الآلية الأساسية التي تؤدي إلى إحداث التقبض القصبي المحدث بالجهد هي فقد الحرارة heat loss من السبيل الهوائي[14]. وتتعلق

درجة فقد الحرارة بالتهوية في الدقيقة ودرجة حرارة ورطوبة الغاز المستنشق. ونتيجة ذلك فإن السباحة، التي يكون فيها الهواء المستنشق مشبعاً بالرطوبة، أقل إحداثاً للتقبض القصبي من الجري في جو جاف وبارد.

وأحد الافتراضات هو أن ضياع الحرارة عبر السبل الهوائية يقود إلى انطلاق الوسائط الكيمياوية التي تحدث بالتالي تقبضاً قصبياً. وإن حقيقة أنه يمكن حصر تقبض القصبات بكروموغليكات الصوديوم والأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا واليتوفيللين تدعم الاقتراح بأن انطلاق الوسائط من الخلايا البدينة جزء هام في التفاعل. والتأثير الوقائي للفترات القصيرة من الجهد، وتأثيرها الموسع للقصبات لا يمكن تفسيره بنضوب الوسائط الكيمياوية. وقد يكون لزيادة الكاتيكولامينات الجوالة، أو تغيرات مقوية المبهم والودي دور هام في التأثير الوقائي للفترات القصيرة من الجهد. ويحتمل أن تشارك آليات أخرى غير انطلاق الوسائط الكيمياوية في إحداث انسداد السبل الهوائية عقب فقد الحرارة [15].

المنعكسات المبهمة

تشير الدلائل الحديثة إلى أن العصب المبهم يلعب دوراً مهماً في تنظيم مقوية عضلات السبل الهوائية في الأشخاص الطبيعيين وأنه يلعب دوراً مهماً مماثلاً في تنظيم مقاس Callibre السبل الهوائية في الربويين [16]. وكما ذكر سابقاً فإن الهيستامين قد يسبب تضيقاً في السبل الهوائية مباشرة أو انعكاسياً نتيجة تنبيه المستقبلات المتهيجة. كما أن المواد الكيمياوية مثل SO_2 والغبار والتخريش الميكانيكي قد تسبب تضيقاً في السبل الهوائية عبر طريق منعكس مبهم في الأشخاص المصابين بفرط الفعالية القصبية [4].

الخمج بالحمات

يبدو أن الأخماج الحموية Viral مسؤولة عن 10-50٪ من عارضات الربو في الأطفال الصغار [17]، ومع أن الآلية التي يحدث فيها التضيق القصبي غير واضحة، فإنه يبدو أنه فرط فعالية القصبات يمكن أن تحدث في الأشخاص الطبيعيين بعد إصابتهم بالأخماج التنفسية الحموية. ويمكن أن يتدخل الخمج الحموي بسلامة السطوح المخاطية بفتح الاتصال المحكم بين الخلايا الظهارية، كما قد يُفعّل المستقبلات المتهيجة أيضاً. وقد يكون للخلية البدينة دور ما حيث إن الأطفال الذين يصابون بعارضات ربو تحرضها الأخماج التنفسية الحموية يمكن وقايتهم بكروموغليكات الصوديوم.

الشدة العاطفية والعوامل المؤهبة الأخرى

من الثابت أن الشدة العاطفية تغير مقاس السبل الهوائية في الربويين . وتتضمن الآلية مؤثرات قشرية قد تعمل عن طريق المبهم .

وقد يلاحظ العديد من الأباء أن تغيرات الجو مسؤولة عن سورات الربو ، كما أن معدلات مراجعة الربويين للمستشفيات ، ودخولهم إليها تتأثر بتبدلات الجو [18] وآلية ذلك غامضة .

كما أن السعال والضحك والحركات التنفسية مثل الزفير حتى الحجم المتبقي يُحدث التقبض القصبي .

وقد اقترح أن الجذر المعدي المريئي يمكن أن يلعب دوراً كعامل مؤهب للربو ، إما بتهييج السبل الهوائية المفرطة الفعالية مباشرة بمحتويات المعدة المستنشقة [19] ، أو أن يُحدِث تهيج المري تقبضاً قصبياً عن طريق المبهم (انظر الصفحة 372) .

ملخص Summary

إن فرط الفعالية القصبية هي أكثر مظهر ثابت مميز للربويين . ويمكن كشف وجود فرط الفعالية القصبية بإنشاق الهيستامين أو ميتاكولين . ويبدي 90% على الأقل من الأطفال المصابين بربو فعال استجابة إيجابية لتقبض القصبات بعد استنشاق الهيستامين . ومع ذلك فإن التقبض القصبي المحدث بالهيستامين يجب أن لا يعتبر مكافئاً لتشخيص الربو سريرياً .

ومن المقبول أن فرط الفعالية القصبية يكثر ظهورها في الربو ، مع وجود آليات تفسر التأثير المقبض للقصبات للمستأرجات البيئية والجهد ، وربما الأخماج الحموية والشدة العاطفية . وإن طريقة تأثير العوامل المثيرة الأخرى ، مثل الضحك والسعال وتبدلات الجو غامضة . وتبقى الأسس الكيمياوية الحيوية والعصبية المنشأ لفرط الفعالية القصبية بحاجة لتفسير وافٍ .

المرضيات

لقد تم الحصول على أغلب المعلومات عن المرضيات في الربو من المرضى الذين توفوا بسبب الربو الشديد [20] . وفي حين يشك فيما إذا كانت التبدلات في مثل هذه الحالات وثيقة الصلة بالتبدلات في المرضى بالربو النموذجي ، فإن عدداً قليلاً من المصابين بالربو توفوا بأسباب أخرى . وقد

أجري لرئاتهم الفحوص بالتشريح المرضي. وقد تبين أن الموجودات ذات طبيعة مشابهة، ولكن بدرجة أخف شدة مما وجد في الحالات المميتة من الربو.

وتبدو رئتا المتوفين من الربو عيانياً ضخمتان منتفختان ولا تفشان. وتُنسَد السبل الهوائية المتوسطة الحجم بسدادات من المفرزات، زجاجية قاتمة (الشكل 6-2).

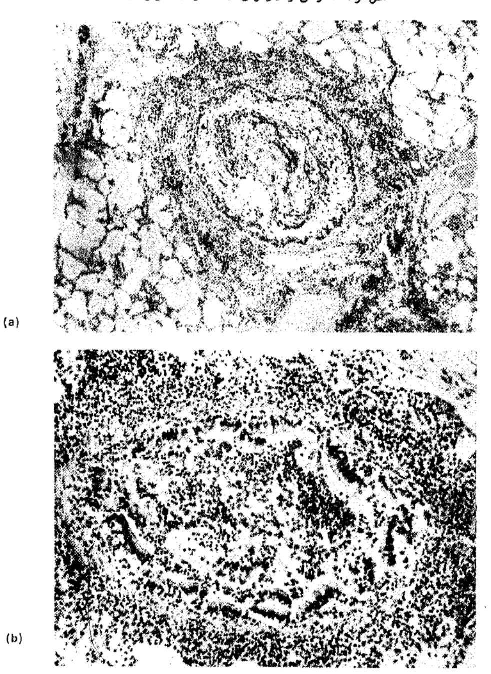
وأكثر موجودة نسيجية مميزة هي وجود مفرزات في داخل لمعة السبل الهوائية، وتتركب هذه المفرزات من مزيج مخاطي، يتمادى مع المخاط في أقنية الغدد تحت المخاطية وفي داخل الخلايا الكأسية من الظهارة السطحية، والظهارة السطحية المنطرحة وطبقات خلوية خاصة الحمضات. وقد تمتد السدادة إلى السبل الهوائية الصغيرة ذات الظهارة السليمة والخالية من الخلايا الكأسية مما يوحي بالحركة الرجوعية للمخاط retrograde movement. وقد تساهم شذوذية التصفية الهدبية المخاطية في تراكم المخاط[21].

يثخن الغشاء القاعدي عادة ويخلو من الخلايا الالتهابية. وهذا هو المظهر الوحيد الذي يوجد دوماً حتى في المصابين بالربو الخفيف. وتوجد عادة رشاحة خلوية التهابية واضحة حول القصبات والقصيبات، وخاصة الحمضات. وتوجد الرشاحة في جميع أنحاء السبيل الهوائي. وقد توجد في الناحية السنخية، وفي العقد اللمفية الناحية.

تثخن العضلات القصبية عادة. نتيجة الضخامة وفرط التنسج hyperplasia. وقد تكون الغدد المخاطية القصبية متضخمة hypertrophied ولكن لدرجة أقل من ضخامتها في التهاب القصبات المزمن.

الفيزيولوجيا المرضية

يحدث تضيق منتشر في أثناء هجمة الربو في السبل الهوائية المتوسطة والصغيرة. ولا يحدث هذا التضيق بشكل منتظم في جميع أنحاء الرئتين. ونتيجة لذلك ينقص جريان الزفير الأقصى ويرتفع الحجم المتبقي. وربما كان ازدياد الحجم المتبقي بسبب انسداد السبل الهوائية الصغيرة انسداداً جزئياً أو تاماً بالمخاط والوذمة المخاطية وتشنج العضلات الملساء في القصبات. وعندما يصبح الانسداد شديداً فإن جريان الزفير في أثناء التنفس المدي tidal قد يصل منحنى حجم جريان الزفير الأقصى (انظر الصفحة 591). وعندما يحدث هذا فإنه يمكن تحقيق زيادة متطلبات التهوية بتقصير فترة الشهيق فقط أو بالتنفس قريباً من وضعية الانتفاخ التام. ومن هاتين الآليتين المعاوضتين فإن ازدياد



الشكل (2-6)

مرضيات الربو . (a) مقطع في قصبة متوسطة الحجم سدت بالمخاط في طفل مات بالربو تكبير×22,5 . (b) مقطع في القصبية المجردة من الظهارة ، ارتشاح المخاطية بالخلايا ، ثخانة الغشاء القاعدي وانسداد اللمعة بالمخاط ، نتحة التهابية وخلايا مجردة من الظهارة التكبير×112,5 .

الحجم في نهاية الزفير (السعة المتبقية الوظيفية FRC) هو أكثر فعاليةً، ومع ذلك، يوجد عادة أيضاً حاجة لزيادة الترداد، حيث يكون الحجم المدي tidal غير ملائم في القسم الأدنى من السعة الحيوية [22].

وهذا الميل إلى التنفس في حجم رئوي مرتفع يزيد عمل الشهيق، لأن المريض يتنفس في هذه اللحظة على الجزء المسطح من منحنى حجم الضغط. ولا ينقص جريان الشهيق كثيراً. ويميل منحنى الضغط للحجم للأعلى غالباً بدون أن يغير شكله، ويدل على عدم وجود تبدلات مهمة في الخواص المرنة للرئة [23]. وسبب ميل المنحنى للأعلى غير واضح.

وبالإضافة إلى الزيادة الواضحة في الحجم المتبقي والسعة المتبقية الوظيفية تزداد السعة الرئوية الاجمالية أيضاً. ومع أن هذا يحدث بوضوح عندما تدوم هجمة الربو بضعة أيام، فإن الزيادة المتوسطة تحدث أيضاً في الهجمات القصيرة المدة، وقد اقترح أن استمرار نشاط العضلات الشهيقية بين الأضلاع والعضلات الاضافية يغير وظيفة جدار الصدر، وقد يساهم في زيادة السعة الحيوية الاجمالية [24] والسعة المتبقية الوظيفية [25].

ويختلف توزع التهوية أثناء هجمة الربو بشكل غير متساوٍ جداً. وهذا ما يقود حتماً إلى لا توازن جريان الدم ـــ التهوية ونقص الأوكسجين في الدم الشرياني Hypoxaemia. وفي المراحل المبكرة من الهجمة فإن فرط تهوية المناطق حسنة التهوية في الرئتين يقود إلى نقص ثاني أوكسيد الكربون في الدم «نقص الكابينيه Hypocapnia». ومع ترقي الهجمة يصبح سوء تناسب التروية والتهوية منتشراً، ويظهر نقص التهوية السنخية ويحدث احتباس ثاني أوكسيد الكربون [26].

وحالما تنصرف الهجمة تتحسن تدريجياً الآليات الرئوية المضطربة والشذوذات في تبادل الغاز. ومع ذلك فإن FEV_1 لا يتحسن في البدء لأنه مع انخفاض السعة المتبقية الوظيفية والحجم المتبقي لا تبقى السبل الهوائية متسعة لحد بعيد، ولفترة طويلة بالارتداد المرن [27]. وتنقضي بضعة أيام قبل أن يعود الحجم المتبقي والسعة المتبقية الوظيفية والحجم الرئوي الاجمالي، وقياسات انسداد السبل الهوائية إلى الطبيعي. وقد تكون هذه المدة (7-10) أيام قبل أن يعود تناسب التهوية والتروية إلى الشكل الكافي.

الشذوذات بين الهجمات Interval abnormalities

يبدي العديد من الأطفال المصابين بربو مزعج شذوذات دائمة في وظيفة الرئة. ويظهر

، انسداد السبل الهوائية في المصابين بالربو المزمن الشديد عادة ، كما يدل على ذلك نقص FEF25-75 ، قياس الجريان من منحنى حجم الجريان الزفيري الأقصى ، خاصة في الحجوم الرئوية المنخفضة وفي أغلب المجموعات الشديدة FEV1 . ويدل على فرط الانتفاخ hyperinflation الرئوي ارتفاع الحجم المتبقي ، كما ترتفع نسبة الحجم المتبقي إلى السعة الرئوية الاجمالية . وفي حين يبدي بعض الأطفال المصابين بالربو المزمن الشديد اختلافاً كبيراً من يوم لآخر في هذه القياسات فإنهم لا يصلون أبداً لقيم طبيعية [28] .

ويبدي بعض الأطفال المصابين بعارضات ربو قياسات طبيعية تماماً لوظيفة الرئـة . أو شذوذات خفيفة تدل على انسداد ما مستمر في السبل الهوائية الصغيرة . وإن اختبارات مثل قياسات الترداد المعتمد على المطاوعة الحركية [29] وسوء تناسب mismatching التهوية والتروية [30] . حساسة وصالحة كثيراً لكشف هذه الشذوذات الخفيفة . وتبقى دلالـة هذه الشذوذات غير واضحة .

وقد يبدي الأطفال المصابون بعارضات ربو حقيقية اختلافاً كبيراً في درجة انسداد السبل الهوائية من يوم ليوم . وفي حين يتظاهر انسداد السبل الهوائية المتوسط الشدة بالأعراض عادة ، فقد ينقص حجم الزفير القسري في الثانية FEV1 لأقل من 50% من قيمته الطبيعية ، بدون أن تضيق سبلهم التنفسية [31] . ويمكن أن يبدأ التردي السريع فيهم أكثر من التبدلات البطيئة . والواقع أن بعض الأشخاص قد يكونون مصابين بتبدلات مشابهة للتبدلات المشاهدة في الربو الحاد الشديد دون أن تظهر فيهم أعراض مهمة .

النظم اليوماوي لمقاس السبل الهوائية

يظهر في الأشخاص الطبيعيين نظم يوماوي لمقاس السبل الهوائية [32] . حيث يكون مقاس السبل أكبر ما يمكن حوالي الساعة 15,30 ، وأقل ما يمكن بين الساعتين (4-2) صباحاً . ويقدر الاختلاف الطبيعي لمقاس السبل الهوائية بأقل من 20% . ويبدي المصابون بالربو نظماً يوماوياً بليْغاً وعادة ما يتوضح انسداد السبل الهوائية في الربويين في الساعات الأولى من الصباح . ولا يبدو أن النظم اليوماوي يحدث بسبب الهبوط الطبيعي في القشرانيات (الكورتيكوستيروئيدات) داخلية المنشأ [33] والأدرينالين داخلي المنشأ [34] الذي يحدث في الصباح الباكر .

السيطرة على التنفس Control of Breathing

يبدو أن السيطرة على التنفس في غالبية المصابين بالربو طبيعية. وباستعمال الطرق التي تسمح بتشويش الآليات التنفسية فإن غالبية المرضى يستجيبون بشكل طبيعي، أو استجابة زائدة لزيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم (فرط الكابينيه hypercapnia ونقص الأوكسجين [35] وربما كانت زيادة الاستجابة نتيجة لانسداد السبل الهوائية لمدة طويلة.

وتترقى الإصابة في بعض الأطفال بالربو بسرعة للقصور التنفسي، ولا يظهر فيهم التنفس الشاق المميز للعارضة الشديدة من الربو. وتختل في هؤلاء الأطفال استجابة التهوية لنقص الأوكسجين، ويرد ذلك، جزئياً على الأقل، إلى أسس وراثية [36].

طيف الربو

من الضروري في أي نقاش للربو في الأطفال أن يعرف ما هو طيف الربو الذي يشمله هذا الاصطلاح. وكما ذكر سابقاً فإن أكثر التعاريف قبولاً للربو يصف ظاهرة فيزيولوجية مبسطة.

ولا توجد وسيلة استقصاء مفردة تُعرِّف الربو. ومع أن فرط الفعالية القصبية هي المظهر المميز الغالب للربو، إلا أنها تحدث في أمراض أخرى. وإن الأشخاص الذين يخضعون للمتطلبات السريرية التقليدية لتشخيص الربو قد لا تظهر فيهم دائماً فرط فعالية القصبات، بعد إنشاق الهيستامين، أو بعد اختبار الجهد.

إن الوزيز الراجع هو العرض والعلامة الفيزيائية التي تدل عادة على الربو. وإذا أجريت اختبارات وظائف الرئة على الأطفال فوق 6-8 سنوات فإن الوزيز يترافق مع انسداد السبل الهوائية. والانسداد العكوس بموسعات القصبات دليل مقنع على الربو. إلا أن الأطفال الصغار لا يمكن إجراء اختبارات وظائف الرئة فيهم. وفوق ذلك فإن بعض الأطفال المصابين بنوب ربو حقيقية قد لا يشاهدون في أثناء فترة انسداد السبل الهوائية، ومن غير المناسب عدم اعتبارهم ربويين بسبب عدم القدرة على كشف الانسداد العكوس في سبلهم الهوائية.

هل كل الأطفال المصابين بالوزيز الراجع هم مصابون بالربو ؟!

يحيط بهذا الأمر جدل وخلاف لم يحلهما المهتمون بأمراض الصدر في الأطفال. وأنه لأمر تقليدي أن يعتبر الأطفال الصغار المصابون بعارضات قليلة من الوزيز، مرافقة لخمج تنفسي حموي،

مصابين بالتهاب القصبات الوزيزي wheezy Bronchitis أو التهاب قصبات ربوي. وقد اقترح ، دون دليل قوي ، أن التضيق في السبل الهوائية الصغيرة في هؤلاء الأطفال يحدث بسبب الانتباج الالتهابي للمخاطية كنتيجة مباشرة للخمج الحموي ، وهذا لا يتفق مع الربو ، لأن الإصابة الربوية تفترض أن يكون الانتباج نتيجة انطلاق وسائط كيمياوية من الخلية البدينة.

وهناك دلائل متزايدة على أن التهاب القصبات الوزيزي ليس كينونة سريرية منفصلة ، بل هو أحد طرفي طيف الربو . وفي دراسة للربو الطفلي في ملبورن لم يكن من الممكن فصل مجموعة مصابة بالتهاب القصبات الوزيز ككينونة مستقلة[38] . ففي أغلب المصابين بالوزيز الراجع يبدو أن النوب الأولى تترافق مع خمج تنفسي بالحمات . وتستمر مرافقة الخمج للنوب ، ويقل ترداد الخمج في السنة (7-8) . ويقبل جميع المؤلفين تشخيص الربو في هذه الحالات . والطرف الآخر من الطيف هو الطفل المصاب ببضع عارضات وزيز ، يكون أغلبها في السنوات الأولى من العمر ، ويترافق بأخماج تنفسية حموية ، وليس من الممكن تمييز هذه المجموعة من الأطفال بأية طريقة غير الاعتماد على تكرار الوزيز . وتبين من متابعة الأطفال المصابين بوزيز عادي حتى الكهولة أن الإصابة بعارضات خفيفة من الوزيز تستمر في 50% منهم ترافق هذه العارضات الفعالية الفيزيائية أو الخمج التنفسي[39] . وظلت القصبات مفرطة الفعالية في 60% منهم.

وقد لوحظت موجودات مشابهة لفرط فعالية القصبات في المصابين سابقاً بالتهاب قصبات وزيزي . كما يزداد حدوث الاختبارات الجلدية الايجابية للمستأرجات ، وتقبض القصبات المحدث بالجهد في أقرباء الأطفال المصابين بالتهاب القصبات الوزيزي[41] .

وهكذا فإنه يبدو من المقبول أن يعتبر الطفل المصاب ببضع عارضات من الوزيز المترافق بأخماج تنفسية مصاباً بشكل خفيف من الربو . وتكمن الصعوبة في تقرير طبيعة الوزيز في طفل أصيب مرة أو مرتين به . فإذا حدثت نوبة الوزيز في الأشهر الست الأولى من العمر مع صورة نموذجية للالتهاب القصيبات الحموي فعندها من المحتمل قبول التشخيص لعارضة واحدة . ومع ذلك فقد تكون الأنواع الأخرى من الوزيز المرافقة للأخماج التنفسية تظاهرة لفرط فعالية السبل الهوائية وقد يكون من المناسب أن يشمل طيف الربو هذا الطفل المصاب.

إن المفهوم الذي يعتبر كل المصابين بوزيز راجع ولو بـ 2-3 عارضة ، دليل على الربو أمر مقبول ، مع أن هذا المفهوم يخالف العديد من الآراء الجارية . وإن الأخماج التنفسية المترافقة بوزيز كمصطلح تشخيصي بحثت سابقاً (انظر الصفحة 145) . وإن اعتبار الوزيز المرافق للأخماج التنفسية

كينونة مستقلة يؤدي إلى خطورة المعالجة الخاطئة. وليعلم أن كل أنواع الوزيز ليست بسبب الربو (انظر الفصل 5).

يمتد طيف الربو من طفل في (السنوات الأولى من المدرسة) يصاب بـ 2-3 عارضة من وزيز مرافق لأخماج تنفسية إلى طفل مصاب بانسداد شديد ومزمن في السبل الهوائية، ويظهر الوزيز فيه كل يوم، ومصاب بتباطؤ نمو مع تعدد المظاهر السريرية والفيزيولوجية التي تدل على انسداد السبل الهوائية المزمن مع فرط الانتفاخ Hyperinflation. ويفترض أن كل هؤلاء المرضى مصابون بالاضطراب الأساسي نفسه، واختلاف التظاهرات السريرية فيهم هو نتيجة ترداد واستمرار انسداد السبل الهوائية.

السعال الليلي الجاف والراجع

يصاب عدد من الأطفال خاصة ما بين السنتين 2-5 سنوات من العمر بعارضات راجعة من سعال جاف ليلي متكرر وقد ينتابهم السعال كل ليلة ولعدة أسابيع، ثم يشفى ليعود ثانية. وبينما يكون السعال النموذجي جافاً إلا أنه قد يكون بشكل خشخشة rattling أحياناً، ويدل على فرط إفراز المخاط.

ويكون مثل هؤلاء الأطفال عادة من عائلات في تاريخها ربو أو أكزيمة أو حمى علف، أو اضطراب أليرجياني آخر. وقد يبدي الأطفال أنفسهم مظاهر مرض أليرجياني وقد لا يبدون. ويظهر في بعضهم وزيز عرضي.

ويعتقد أن هؤلاء الأطفال مصابون بشكل من الربو يكون فيه السعال وليس الوزيز هو عَرَض انسداد السبل الهوائية وفرط إفراز المخاط. ويتوافق ظهور الأعراض في الليل مع النظم اليوماوي Circadian rhythm للسبل الهوائية. ومما يؤسف له أنه لا يمكن إجراء اختبارات وظيفة الرئة في هؤلاء الأطفال لصغر سنهم. وتزول الأعراض في بعضهم بانشاق دواء مقلد للودي أو إعطاء تيوفيلين بطيء التحرر.

وليست هناك دراسات ذات زمن كافٍ لمعرفة النسبة المئوية لظهور التظاهرات الأخرى للربو في هؤلاء الأطفال. وتشفى نوب السعال حوالي السنة 5-6 من العمر.

ويبدو من المعقول في ضوء المعرفة الجارية للربو أن يعتبر هؤلاء الأطفال في طيف الربو. وإن الربو الذي يتظاهر بسعال راجع كينونة مثبتة في الكهول.

انتشار الربو وسيره الطبيعي

الانتشار

يقدر مجال انتشار الربو من أقل 1% إلى أكثر من 20% . ويختلف في البلاد الاسكندنافية من 0,8%-1,4% وفي المملكة المتحدة من 1,8-4,8% وفي الويات المتحدة ما بين 4,9%-12,1% وفي أوستراليا من 4,6%-20% [38] . وقد بلّغ موريسون سميث [42] ازدياد نسبة المصابين بالربو في أطفال المدارس في برمنغهام بالمملكة المتحدة من 1,8% إلى 2,3% خلال فترة 11 سنة .

وقد يكون الاختلاف في هذه النسب بسبب واحد أو أكثر من التفسيرات التالية . فمعدلات الانتشار المذكورة هي حدود مضبوطة لاختلافات حقيقية ، فتعريف الربو يختلف باختلاف الباحثين بحيث يعتبر أحدهم مرضى مصابين بالربو لا يعتبرهم آخر . ويختلف تعريف الربو في مجتمعات مختلفة حتى إنه لا يكشف بعض المصابين بطريقة ما ويكشفونه بطريقة أخرى .

وإن ما يقال عن اختلافات تزيد 15 مرة عن معدل الحدوث العادي والتي تحدث في مجموعات عرقية أو مجموعات تعيش في بيئات متشابهة غير صحيح . والمشكلة الرئيسية هي في تحديد متى يعتبر الطفل المصاب بهجمات وزيز مصاباً بالربو ويحدد بعض الباحثين بدقة ما يعنون بالربو فقد قرر Goodall [43] « عندما يصاب الطفل بهجمات كافية من الوزيز ، عندئذٍ يعتبر مصاباً بالربو » ولكن من يقرر متى يصاب الطفل بهجمات كافية ؟

وكما أشير إليه في الفقرة السابقة فإن هناك دليلاً قوياً على أن كل الأطفال المصابين بعارضات وزيز راجعة مصابون باضطراب أساسي واحد هو الربو . وإذا كان هذا الاقتراح صحيحاً فربما يكون 20% من الأطفال مصابين بالربو . وتدل الدراسة الوبائية في ملبورن أن ثلاث أرباع هؤلاء الأطفال (15% من كل الأطفال) يصابون بعارضات ربو غير متكررة نسبياً ، ويتوقف الوزيز في نصف هؤلاء في الكهولة [39] . ويصاب حوالي 4-5% من الأطفال بعارضات متكررة من الربو تمتد لعدة سنوات ، ويصاب 1 من 10 من هؤلاء 0,5 % من الأطفال بانسداد سبل هوائية دائم يدوم أشهراً أو سنوات .

وإجمالاً يصاب الذكور أكثر من الإناث [44] ويتساوى الحدوث في المصابين بنوب قليلة . وتصبح النسبة في النوب المتكررة 70% ذكور و30% إناث ، وتبلغ النسبة في الربو المزمن 4 ذكور مقابل كل أنثى .

السير الطبيعي

إن البيانات في هذه الفقرة مستقاة من دراسة وبائية أجريت في ملبورن [38-39-44-45] . إذ انتخب عشوائياً 400 طفل مصاب بعارضات راجعة من الوزيز ، ومن مدرسة واحدة ومن عمر واحد . وقد انتخب ثلاثمئة عندما كان عمرهم سبع سنوات . وانتخب 100 طفل آخر كانوا مصابين بالربو المزمن ومن العمر نفسه عندما كان عمرهم 10 سنوات . وقد كان من الضروري الانتخاب الثاني ، لأن عدد الحالات المزمنة في الفئة الأولى قليلة . وقد انتخبت المجموعة عشوائياً ، وقد صنفت إلى أعداد متساوية من مصابين بعارضات وزيز عادي مع أخماج تنفسية ، ومصابين بعارضات وزيز غير متكرر ، ومصابين بعارضات وزيز متكررة ، مع انسداد مزمن في السبل الهوائية ، وقد شملت الدراسة مجموعة شاهدة ضمت 100 طفل .

وقد شوهد الأشخاص في هذه الدراسة بالتفصيل في الأعمار 21,14,10,7 سنة . وقد أعيد النظر في أكثر من 80% في السنة 21 .

إن تقييدين اثنين يكتنفان هذه الدراسة :

الأول : أنه تم اختيار الأطفال في عمر سبع سنوات ، وقد يكون بعض الأهل نسوا العارضات الخفيفة القليلة من الوزيز في السنوات الأولى من العمر . وفي دراسة في المملكة المتحدة فإن $\frac{2}{3}$ آباء الأطفال الذين أصيبوا ببضع عارضات من وزيز خفيف قبل السنة السابعة من العمر ، لم يتذكروا هذه العارضات عند إعادة استجوابهم عندما بلغ أطفالهم السنة الحادية عشرة من العمر [46] . وبناء على ذلك فإن دراسة ملبورن استخفت بترداد الوزيز في السنوات السبع الأولى .

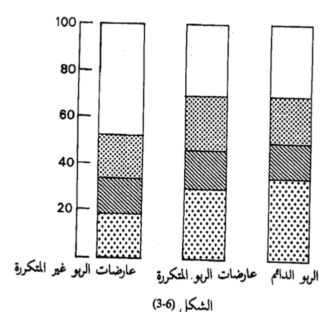
والثاني : هو أن المجموعة الشاهدة كانت صغيرة جداً ، بحيث لا تسمح بتقدير ذي معنى لعدد الأطفال الذين يظهر فيهم الربو بعد السنة السابعة . ومع ذلك فإن البيانات المختلفة في الكهول تقترح أن ثلثي الربويين الكهول على الأقل ، ظهرت فيهم الأعراض قبل السنة العاشرة [43] .

إن الدراسات الأخرى للتاريخ الطبيعي للربو الطفلي مختارة من المستشفيات والعيادات . فضلاً عن أن بعضها ، على الأقل جزئياً ، دراسات راجعة . وبناء على ذلك فهي دراسات محصورة كثيراً وربما كان أعظمها فائدة هي دراسة Blair [48] الذي ذَكَر خِبرته بـ 267 لمدة 22 سنة . وتتشابه نتائجه عموماً مع بيانات ملبورن إذا قيل إن مجموعة Blair تتألف بشكل رئيسي من أطفال مصابين بعارضات وزيز متكررة أو ربو دائم .

ومن مراجعة موجودات دراسة ملبورن فإن مجموعة الأطفال المصابين بعارضاتْ عادية من الوزيز والمصابين بعارضات غير متكررة من الوزيز، درسوا معاً، لأن سَيْر مرضهم كان متشابهاً وعليه فإن الإشارة ستقتصر على ثلاث مجموعات: عارضات ربوية غير متكررة infrequent، وعارضات ربو متكررة frequent، وربو دائم. وهذا تقسيم عشوائي ولا يمثل الأشكال المختلفة من الربو. فالربو غير المتكرر يُرَدُ إلى الأطفال الذين يصابون بأقل من 20-30 عارضة في أثناء الطفولة. والربو المتكرر يُرَدُ إلى الأطفال الذين يصابون بعارضات متكررة بمعدل 1-2 عارضة في الأسبوع وتستمر خلال الطفولة واليفع، والربو المزمن يُرَدُ إلى الأطفال المصابين بانسداد سبل هوائية دائم لمدة أسابيع أو أشهر في وقت ما.

عمر البدء

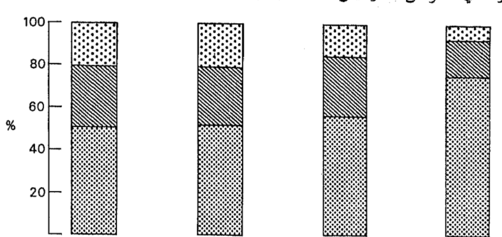
يبدأ الوزيز في 3-4% من الحالات قبل الشهر السادس من العمر، وفي 60-65% من الحالات ما بين الشهر السادس والثلاث سنوات من العمر و30-35% من الحالات ما بين السنة الثالثة والسابعة من العمر. وبينما كان عمر البدء في نسبة عالية من المصابين بالربو المزمن قبل الشهر الثاني عشر أكثر من أولئك المصابين بعارضات ربو غير متكررة (الشكل 6-3). لأن الحالة الأخيرة أكثر بـ



الشكل (6-3)

النسبة المئوية للأشخاص المصابين بعارضات الربو غير المتكررة (IEA) وعارضات الربو المتكررة (FEA) والربو الدائم (PA). بدءَ الوزيز قبل الشهر الثاني عشر (التنقيط الخفيف) وبين الشهرين 12-24 (الحقل المخطط) وبين الشهرين 24-36 (التنقيط الكثيف) وبعد الشهر 36 (الحقل الأبيض).

30 مرة من السابقة، فإن العدد الإجمالي للأطفال المصابين بعارضات ربو غير متكررة يبدأ فيها الوزيز قبل الثاني عشر من العمر أكثر من أولئك المصابين بالربو المزمن (الشكل 6-4). وإن بدء الوزيز قبل الشهر الثاني عشر من العمر ليس له دلالة إنذارية.



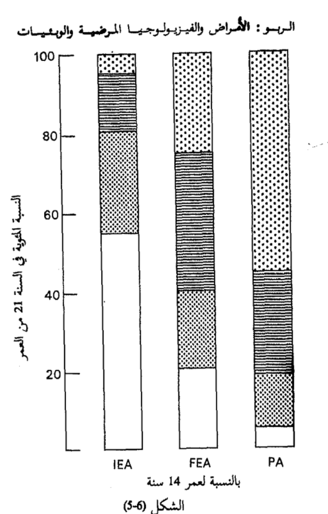
الشكل (6-4)

النسبة المئوية للأشخاص الذين بدأ الوزيز فيهم قبل الشهر 12، وبين الشهرين 12-24، والشهرين 24-36، وبعد الشهر 36، والذين ظهرت فيهم عارضات الربو غير المتكررة (التنقيط الكثيف) وعارضات الربو المتكررة (الحقل المخطط) والربو الدائم (التنقيط الخفيف).

السير في أثناء الطفولة واليفع

كما ذكر في الشكل (6-3) فإن حوالي نصف الأطفال المصابين بعارضات ربو غير متكررة يبدأ الوزيز فيهم قبل السنة الثالثة من العمر. وتحدث أغلب العارضات في السنوات الأولى مرافقة للأخماج التنفسية الحموية. وقد تكون العارضات شديدة إلا أنها قصيرة المدة. ويتوقف الوزيز في 40% عند السنة العاشرة من العمر، ويتوقف في 10% عند السنة 14. وتكون العارضات خفيفة في الذين يستمر فيهم الوزيز في الكهولة، وتحدث مُشاركةً لفعالية فيزيائيّة أو خمج. ويصاب حوالي 15% منهم بعارضات مزعجة في أوائل الكهولة أكثر مما كانت مزعجة في السنوات الأولى من اليفع الشكل (6-5).

ويندر أن يبدي الأطفال المصابون بعارضات ربوية غير متكررة دلائل على انسداد السبل الهوائية في الفترات بين النوب، ويبدي عدد منهم مظاهر فرط الفعالية القصبية، إذ تظهر فرط



الشكل (6-5)

طراز الوزيز في العمر 21 سنة في الأشخاص المصابين بعارضات الربو غير المتكررة وعارضات الربو المتكررة، والربو المزمن حتى السنة 14. حيث يمثل التنقيط الخفيف الربو المزمن والحقل المخطط الربو المتكرر، والتنقيط الكثيف الربو غير المتكرر، ويمثل الحقل الأبيض توقف الربو.

الفعالية القصبية في 60% من الذين توقف الوزيز فيهم، وفي 70% من المصابين بالعارضات المستمرة [10].

يبدأ الوزيز في 60-70% من المصابين بعارضات ربو متكررة قبل السنة الثالثة من العمر، وتستمر الإصابة في الطفولة واليفع ـوتظهر العارضات في السنوات الأولى مرافقة لأخماج تنفسية مصاحبة. وتحدث العارضات في السنة 6-7 مرافقة لفعالية فيزيائية، والتعرض لمستأرجات البيئة، وتبدلات الجو، والشدة العاطفية. ويزول الوزيز تماماً في 20% خلال اليفع، ويظهر التحسن في 20%. وتستمر العارضات في 60% في الكهولة، ويصاب ربعهم بوزيز دائم شديد في السنوات الأولى من الكهولة.

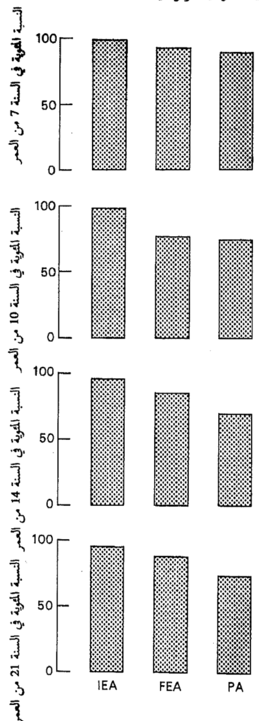
يبدي 20-30% من المصابين بعارضات متكررة انسداد سبل هوائية يبينه حجم الزفير القسري في الثانية FEV_1 كمشعر خلال الطفولة واليفع. وتهبط نسبة شذوذ FEV_1 في الكهولة إلى 15% الشكل (6-6). وتدل الفحوص الأكثر حساسية مثل معدل جريان الزفير القسري FEF_{25-75} على شذوذ دائم في السبل الهوائية في 40%. ولندرة الانسداد الدائم في السبل الهوائية فإن تشوه الصدر البرميلي نادر جداً. وتكشف خراخر في الفواصل بين الهجمات في نسبة مشابهة للمصابين باضطراب في قياس حجم الزفير القسري في الثانية FEV_1.

يبدأ الوزيز في ربع الأطفال المصابين بربو مزمن قبل الشهر السادس من العمر. ويبدأ الوزيز في $\frac{3}{4}$ المصابين قبل السنة الثالثة من العمر. ويصاب العديد منهم بنوب وزيز مديدة في السنوات الأولى من العمر. ويبدو أن الربو يكون سيئاً ما بين السنتين 8-14 من العمر حيث يدوم الانسداد مدة أشهر، وحتى سنوات، ولا يزول الوزيز في العديد منهم ولو بالمعالجة. ويبدي الجميع تقريباً مظاهر فيزيولوجية لانسداد سبل تنفسية دائم. وهذا ما يتظاهر سريرياً بالخراخر الصفيرية في الصدر، في حوالي 60-70% على الأقل، ويتشوه الصدر البرميلي في 10%.

تخف الأعراض في سنوات المراهقة (العقد الثاني teenager) ويزول الوزيز تماماً في حوالي 5% في السنوات الأولى من الكهولة، وتكون العارضات في السنوات الأولى من العمر خفيفة. وحوالي 15% من عارضات الوزيز في أوائل الكهولة عادية، وغير متكررة نسبياً في حوالي 25%. وتستمر الإصابة بنوب متكررة أو وزيز مزمن في 50%. ويوجد دليل فيزيولوجي لانسداد سبل هوائية دائم في 50-60%.

وكما ذكر سابقاً، فبازدياد شدة الربو في الطفولة وسنوات اليفع الأولى تزداد النسبة المئوية في الذكور. ولا تشاهد هذه الظاهرة في السنوات الأولى من الكهولة حيث تتساوى نسبة إصابة الذكور والإناث، وذلك بسبب حقيقة أن التحسن في الإناث أقل من التحسن في الذكور خلال اليفع. وفي دراسة ملبورن فإن الذين لم تكن معالجتهم ملائمة كانوا على المدى البعيد مثل الذين أُحكِمَت المعالجة فيهم[49]. ولا يوجد دليل على أن المعالجة المناسبة تؤثر على السير المديد للربو. إن هذه الدراسة لم تجرَ لتقييم تأثيرات العلاج ولذا فإن هذه الاستنتاجات مؤقتة وغير نهائية. ويؤمل أن يخفف التحكم بانسداد السبل الدائم، وخاصة الوقاية من التموج في إنسداد سير الداء. وهذا ما لَم يَثبت في الوقت الحاضر.

إن الإنذار على المدى الطويل للربو الطفلي في الكهولة غير معروف. ولا يوجد دليل حتى



الشكل (6-6)

وسطي حجم الزفير القسري في الثانية كنسبة مئوية من القيمة الطبيعية المتوقعة في الأشخاص المصابين بعارضات ربو غير متكررة، وعارضات متكررة، وربو دائم في السنة 21,14,10,7 من العمر.

الآن على أن انسداد السبل يصبح غير عكوس. وإن الكهول المصابين بربو مزمن الذين يبدون عكوسية في انسداد سبلهم التنفسية يظهر فيهم تردٍ سريع في وظيفة الرئة[50]. وهذا ما يدل على أن فرط فعالية القصبات قد يشكل عاملاً خطراً في ظهور داء الرئة الانسدادي المزمن.

تأثير الربو على النمو

لقد ساد الاهتمام لفترة طويلة بتأثير الربو أو تأثير علاجه على النمو. وقد تبين أنه ليس هناك تأثير على النمو في الأطفال المصابين بعارضات ربو غير متكررة، وأن تأثيرات عارضات الربو المتكررة خفيفة، وربما كانت هذه التأثيرات نتيجة استعمال الكورتيكوستيروئيدات. ومع أن استعمال الكورتيكوستيروئيدات انشاقاً لم يتبين له تأثير مثبط للنمو في المقادير العادية الموصوفة، ومع ذلك يجب أن لا تستمر المعالجة لفترة طويلة في هذه المجموعة من الأطفال واليفعان.

ويظهر تأخر النمو في الأطفال المصابين بربو مزمن في السنة العاشرة، ويتوضح أكثر في السنة 14 [5]. ومظهر تأخر النمو في السنة العاشرة هو تأخر الطول. ويشمل تأخر النمو في السنة 14 الطول والوزن. ويتأخر البلوغ في الأطفال المصابين بالربو. ويصل المصابون في السنة 21 إلى القامة الطبيعية.

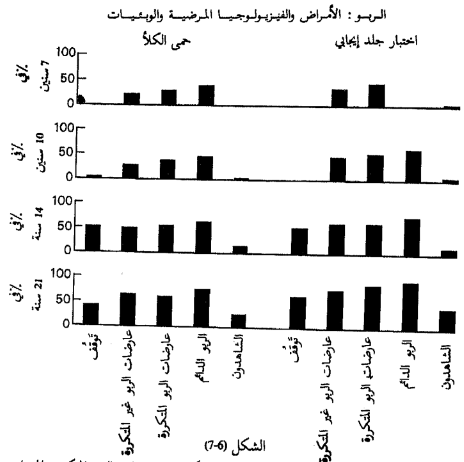
وقد يكون للكورتيكوستيروئيدات تأثير على النمو في الربو المزمن ويبدو عموماً أن الربو المزمن أكثر إضراراً بالنمو من العلاج.

المظاهر الأليرجيائية

يزداد حدوث حمى العلف في المصابين بعارضات غير متكررة والعارضات المتكررة والربو المزمن في السنوات 7-10-14-21. ويكون على الأقل اختبار جلدي واحد للمستأرجات البيئية إيجابياً [5-52]. وتزداد نسبة حدوث حمى العلف مع الربو بازدياد شدته (الشكل 6-7)، والأكزيمة أكثر شيوعاً في الربو المزمن، والشري أكثر شيوعاً في كل درجات الربو، في السنة العاشرة فقط، وليس في كل الأعمار.

يزداد معدل حدوث حمى العلف في كل المجموعات ما بين السنتين 7-21 مع اختبار جلدي واحد على الأقل إيجابي. وتكون نسبة حدوث حمى العلف في السنة 21 أقل من نسبة حدوثها في السنة 14 في الذين يتوقف فيهم الوزيز، وتزداد نسبة إيجابية اختبار جلدي واحد من السنة 14 إلى السنة 21.

وتزداد نسبة الاستجابة لمستأرج واحد وفي كل عمر وكل الدرجات مع زيادة شدة الربو. وتزداد النسبة المئوية للاستجابة الايجابية مع العمر.



الشكل (7-6)

النسبة المئوية من الاشخاص المصابين بعارضات الربو غير المتكررة، وعارضات الربو المتكررة والمصابين بالربو الدائم بالمقارنة مع الأشخاص المصابين سابقاً بالوزيز، ومع المجموعة الشاهدة التي أصيبت بحمى العلف، أو على الأقل أبدت إيجابية لاختبار جلد واحد لمستأرج بيئي شائع في السنة 21,14,10,7. وقد اختبر أشخاص قلائل مصابين بالربو الدائم وأشخاص قلائل توقف فيهم الوزيز في السنة السابعة من العمر للحصول على نتائج مفيدة.

يرتفع عدد الحمضات عادة في الربو وفي كل الأعمار، أكثر من المجموعة الشاهدة، مع أن التراكب والتداخل عظيم ما بين الفئتين. ولا يفيد إجراء التعداد لمرة واحدة في تقرير ما إذا كان الطفل يقع في المجموعة المصابة أو الشاهدة.

ومع أن أضداد IgE في المصل ترتفع في المصابين بالربو المزمن في السنتين 14-21، فإن التداخل والتراكب ما بين الشاهدين والمصابين كان واضحاً لدرجة أن المعايرة المفردة للأضداد IgE قليلة الفائدة.

وتدل هذه المعلومات على أن المصابين بالوزيز يُكشف فيهم مع تقدم العمر وزيادة شدة الربو، ازديادُ التفاعل الأليرجيائي من نمط I، ويبدي كل مصاب، وحتى السنة 21، بالوزيز تظاهرة مفردة على الأقل من تظاهرات التفاعل الأليرجيائي من نمط I مثل حمى العلف والأكزيمة والشري، أو إيجابية اختبار جلدي لمستأرج بيئي. وحتى في الذين توقف فيهم الوزيز فإن نسبة حمى العلف،

أو على الأقل إيجابية اختبار جلدي واحد هي عموماً أكثر من الشاهدين، ولو أنه يلاحظ انخفاض خفيف ما بين السنتين 14-21 في نسبة المصابين بحمى العلف.

وقد افترض أن للإرضاع الوالدي بعض القيمة الوقائية ضد ظهور حالات الأليرجيا المختلفة [53]. وتدل البيانات على أن الإرضاع الوالدي يؤخر بدء الأكزيمة في السنة الأولى من العمر على الأقل. ولم يتم الحصول على معلومات عن الإرضاع الوالدي في دراسة ملبورن، مع أن هذه المعلومات مهمة. ولم تظهر اختلافات واضحة في الإرضاع الوالدي ومدته ما بين المجموعة الشاهدة والمجموعات الثلاث الأخرى من الربويين. والواقع أنه يوجد عدد من المصابين بالربو المزمن تم إرضاعهم إرضاعاً والدياً ولفترات أطول من الشاهدين أو المصابين بعارضات غير متكررة، أو عارضات متكررة [55].

لم يُستعمل انقاص التحسس Hyposensitization على نطاق واسع في دراسة ملبورن إذ أُنقِصَت الحساسية في ثلث المصابين بالربو المزمن ولبعض الوقت. وعند دراسة الأشخاص الذين أُنقِصَت الحساسية فيهم لوحظ عدم اختلاف السير فيهم عن السير في الذين لم تنقص حساسيتهم. وبما أنه لم تجر دراسة شاهدة فإنه يجب أن لا تؤخذ هذه البيانات كدليل واضح ضد فعالية إنقاص التحسس.

التنبؤ بسير الربو

لعل من المفيد جداً أن يكون الطبيب قادراً على التنبؤ بسير الربو من خلال معرفة القصة الطبيعية. وقد برز من تحليل الدراسة الوبائية في ملبورن بضع عوامل للتنبؤ [49]. فالعمر الذي بدأ فيه الوزيز ليس له دلالة إنذارية. فإذا أصيب الطفل بعارضات متكررة من وزيز مديد في السنتين الأوليتين، فإن احتمال إصابته بنوب متكررة أو دائمة في السنة 21 هي 72%. ووجود الأكزيمة في السنتين الأوليتين من العمر له دلالة إنذارية، حيث إن 68% من المصابين بالأكزيمة استمر حدوث عارضات متكررة فيهم حتى عمر 21 سنة. وإن وجود مظاهر أخرى للأليرجيا ذات قيمة إنذارية ضئيلة. وتدل الاختبارات الجلدية الايجابية في السنتين 14-21 على أن من المحتمل أن يكون سير الربو مزعجاً. وكما ذكر سابقاً فإن معظم المصابين بالربو الدائم في السنتين 10-14 من العمر يستمر فيهم سوءُ الربو، بشكل دائم أو بشكل عارضات في سنوات الكهولة.

ولتشوه الصدر البرميلي قيمة إنذارية خاصة. وحدوثه في السنة العاشرة يدل على أن 83% من

المصابين به سيصابون بربو مستمر أو متكرر في السنة 21 . وتكون النسبة 73% إذا شوهد هذا التشوه في السنة 14 .

الموت في الربو

يختلف معدل الوفيات من الربو في أوستراليا ما بين السنتين (5-20) من العمر من 0,7 في 100000 عام 1960 إلى 0,9 في 100000 في عام 1978 ، مع ارتفاع هذه النسبة إلى 1,5 في كل 100000 في عام 1961 . ولم يلاحظ تغير المعدل بشكل واضح مع تحسن التدبير الدوائي للربو في السنوات الماضية . وتحدث أغلب الوفيات في العقد الثاني ، ولم تتأكد تماماً الظروف المرافقة للوفاة من الربو في الأطفال . وتحدث أغلب وفيات الكهول بسبب الربو الحاد الشديد الذي يدوم بضعة أيام ، ولا يكشفه الطبيب أو المريض نفسه . ويبدي الذين يُتوفون اختلافات يومية في قمة معدل الجريان الزفيري .

إن العديد من الوفيات في الأطفال واليفعان تكون غير متوقعة[56] ، إذ أنها تحدث فجأة ، وليس نادراً أن تحدث الوفاة في المنزل أو في أثناء النوم أو حتى في المدرسة ، وغالباً ما يدهش الطبيب عندما يفحص طفلاً يعتبر أنه مصاب بربو مسيطر عليه ويفاجَأ بموته . وتبدي اختبارات وظيفة الرئة ، في بعض الحالات وقبل يومين من الوفاة درجة من الإنسداد . وتحدث معظم الوفيات في الأطفال المصابين بربو مزمن شديد . وتدل بعض التقارير على إمكانية حدوث الموت فجأة في أطفال لم يسبق لهم أن أصيبوا بربو مزمن شديد .

إن موجودات المرضيات بفتح الجثة ثابتة تماماً ، فالموجودات الرئيسية هي فرط انتفاخ رئوي شامل ، وانسداد منتشر في السبل الهوائية الصغيرة والمتوسطة ، مع مخاط وبقايا خلايا[20] . ومن الصعب الاعتقاد أن هذه التبدلات يمكن أن تحدث خلال بضع دقائق قبل الوفاة . وربما يكون أغلب الأطفال المتوفين مصابين بانسداد سبل هوائية شديد أغلب الوقت ، والاحتياطي الرئوي فيهم محدود ، بحيث تسبب الشدة الإضافية ولو كانت صغيرة أو قليلة انسداداً تالياً في السبل الهوائية ، يؤهب لتوقف التنفس المفاجيء . وقد تزايدت مشاهدة التهاب الرغامى في الأطفال الذين يموتون فجأة من الربو ، دون أن تتقرر أهميتها بعد .

وتدل خبرة المؤلف على أن معدل الوفاة السنوية في الأطفال المصابين بالربو الشديد يبلغ 1% ويغلب أن تحدث الوفاة خارج المستشفى . وقد يُصاب الطفل بعارضة أو عارضتين من فقد الوعي

في الأسابيع السابقة للوفاة. ويجب أن تلفت مثل هذه الأمور الانتباه... ويندر أن يموت الأطفال الربويين في المستشفيات الكبيرة حيث المعالجة مكثفة، والإجراءات الانعاشية فعالة ومؤثرة.

الوراثة

لقد دُرِسَت الوراثة في الربو القصبي من شجرة نسب عائلات خاصة، وبمقارنة التوائم المفردة أو المزدوجة وبالدراسات الوراثية لعائلات المصابين بالربو القصبي. والاتجاه العام لهذه الدراسات، مع بعض الاستثناءات، يبين وجود زيادة في حدوث الربو، وحمى العلف والأكزيمة في الوالدين والأشقاء والأجداد، وفي ذريه الربويين بالمقارنة مع المجموعات الشاهدة. وقد بينت الدراسات على التوائم أن نسبة الربويين في التوائم المفردة الزيجوت تبلغ 19% مقابل 5% في التوائم المزدوجة[57]. وتبين في دراسة ملبورن أنه كلما كان الربو شديداً في الذرية، ازداد حدوث الربو وحمى العلف والأكزيمة في الأشقاء، بالمقارنة مع الشاهدين والدرجات الخفيفة من الربو (جدول 6-1).

وتوجد دلالات قوية على أن الربو كينونة وراثية، مع أنه يشك بطريقة هذه الوراثة. وتشير بعض الدراسات إلى أن الربو والتأتب يورثان بشكل مستقل[58]. وقد تدل الدراسات الجارية إلى أن الربو نتيجة وراثة متعددة العوامل ومتعددة الأصول. وفي حين أن العوامل الوراثية أساسية لتطور الربو وظهوره، فإن العوامل غير الوراثية ذات أهمية كبيرة.

الجدول (6-1)

تاريخ الوزيز وحمى العلف والأكزيمة والشرى في أشقاء الربويين (حدوث نسبة مئوية) — بيانات دراسة ملبورن الوبائية.

	وزيز	حمى العلف	أكزيمة	شرى
أشقاء الشاهدين	10	10	11	12
أشقاء الربويين				
عارضات نادرة	30	18	13	13
عارضات شائعة	36	28	25	18
ربو دائم	38	27	23	19

يرتفع وقوع الربو في أشقاء الربويين من كل الفئات بالمقارنة مع الأطفال الشاهدين

المراجع

REFERENCES

1 WILLIS T. (1684) Practice of Physick. *Pharmaceutice Rationalis or the Operations of Medicines in Humane Bodies, Sect 1*, Chapter 12, p. 78. Thomas Dring, London.

2 SZENTIVANYI A. (1968) The beta adrenergic theory of the atopic abnormality in bronchial asthma. *J. Allergy* **42**, 203.

3 PATERSON J. J., WOOLCOCK A. J. & SHENFIELD G. M. (1979) Bronchodilator drugs. *Am. Rev. Resp. Dis.* **120**, 1149.

4 NADEL J. A. (1976) Airways: autonomic regulation and airway responsiveness. In Weiss E. B. & Segal M. S. (eds) *Bronchial Asthma. Mechanisms and Therapeutics*, p. 155. Little Brown, Boston.

5 MARTIN A. J., LANDAU L. I., & PHELAN P. D. (1981) Natural history of allergy in asthmatic children followed to adult life. *Med. J. Aust.* **2**, 470.

6 TAYLOR B., NORMAL A. P., ORGEZ H. E. *et al* (1973) Transient IgA deficiency and pathogenesis of infantile atopy. *Lancet* **ii**, 111.

7 BOUSHEY H. A., HOLTZMAN M. J., SHELLER J. R. & NADEL J. A. (1980) Bronchial hyperreactivity. *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 389.

8 PEPYS J. & DAVIES R. J. (1977) Allergy. In Clark T. J. H. & Godfrey S. (eds.) *Asthma*, p. 130. Chapman and Hall, London.

9 KATTAN M., KEENS T. G., MELLIS C. M. & LEVISON H. (1978) The response to exercise in normal and asthmatic children. *J. Pediatr.* **92**, 718.

10 MARTIN A. J., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1980) Lung function in young adults who had asthma in childhood. *Am. Rev. Resp. Dis.* **122**, 609.

11 BURR M. L., ELDRIDGE R. A. & BORYSIEWICZ L. K. (1974) Peak expiratory flow rates before and after exercise in schoolchildren. *Arch. Dis. Child.* **49**, 923.

12 SCHNALL R. P. & LANDAU L. I. (1980) Protective effects of repeated short sprints in exercise-induced asthma. *Thorax* **35**, 328.

13 KIVITY S. & SOUHRADA J. F. (1980) Hyperpnea: The common stimulus for bronchospasm in asthma during exercise and voluntary isocapnic hyperpnea. *Respiration* **40**, 169.

14 DEAL JR E. C., MCFADDEN JR E. R., INGRAM JR R. H., BRESLIN F. J. & JAEGER J. J. (1980) Airway responsiveness to cold air and hyperpnea in normal subjects and in those with hay fever and asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 621.

15 FANTA C. H., MCFADDEN JR E. R. & INGRAM JR R. H. (1981) Effects of cromolyn

sodium on the response to respiratory heat loss in normal subjects. *Am. Rev. Resp. Dis.* **123**, 161.

16 GOLD W. M., KESSLER G. F. & YU D. Y. C. (1972) Role of vagus nerves in experimental asthma in allergic dogs. *J. Appl. Physiol.* **33**, 719.

17 HORN M. E. C., REED S. E. & TAYLOR P. (1979) Role of viruses and bacteria in acute wheezy bronchitis in childhood: a study of sputum. *Arch. Dis. Child.* **54**, 587.

18 DERRICK E. H. (1973) Childhood asthma in Brisbane. Epidemiological observations. *Aust. Paed. J.* **9**, 135.

19 BERQUIST W. E., RACHELEFSKY G. S., KADDEN M. *et al* (1981) Gastroesophageal reflux-associated recurrent pneumonia and chronic asthma in children. *Pediatrics* **68**, 29.

20 DUNNILL M. S., MASSARELLA G. E. & ANDERSON J. A. (1969) A comparison of the quantitative anatomy of the bronchi in normal subjects, in status athmaticus, in chronic bronchitis and emphysema. *Thorax* **24**, 176.

21 WANNER A. (1979) The role of mucociliary dysfunction in bronchial asthma. *Am. J. Med.* **67**, 477.

22 FREEDMAN S., TATTERSFIELD A. E. & PRID N. B. (1975) Changes in lung mechanics during asthma induced by exercise. *J. Appl. Physiol.* **38**, 974.

23 WOOLCOCK A. J. & READ J. (1968) The static elastic properties of the lungs in asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **98**, 788.

24 MARTIN J., POWELL S., SHORE J., EMRICH J. & ENGEL L. A. (1980) The role of respiratory muscles in the hyperinflation of bronchial asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 441.

25 MULLER N., BRYAN A. C. & ZAMEL N. (1981) Tonic inspiratory muscle activity as a cause of hyperinflation in asthma. *J. Appl. Physiol.* **50**, 279.

26 MCFADDEN E. R. & LYONS H. A. (1968) Arterial blood gas tension in asthma. *New Engl. J. Med.* **279**, 1027.

27 WOOLCOCK A. J. & READ J. (1965) Improvement in bronchial asthma not reflected in forced expiratory volume. *Lancet* **ii**, 1323.

28 STEINER N. & PHELAN P. D. (1977) Physiological assessment of severe chronic asthma in children. *Respiration* **35**, 30.

29 HILL D. J., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1972) Small airways disease in asymptomatic asthmatic adolescents. *Am. Rev. Resp. Dis.* **106**, 873.

30 WAGNER P. D., DANTZKER D. R., IACOGONI V. E., TOMLIN W. C., WEST J. B. (1978) Ventilation-perfusion inequality in asymptomatic asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **118**, 511.

31 RUBINFELD A. R. & PAIN M. C. F. (1976) Perception of asthma. *Lancet* **i**, 882.

32 HETZEL M. R. & CLARK T. J. H. (1980) Comparison of normal and asthmatic circadian rhythms in peak expiratory flow rate. *Thorax* **35**, 732.

33 SOUTAR C. A., COSTELLO J., IJADUOLA O. & TURNER-WARWICK M. (1975) Nocturnal and morning asthma. Relationship to plasma corticosteroids and response to cortisol infusion. *Thorax* **30**, 436.

34 BARNES P., FITZGERALD G., BROWN M. & DOLLERY C. (1980) Nocturnal asthma and changes in circulating epinephrine, histamine and cortisol. *New Engl. J. Med.* **303**, 263.

35 KELSEN S. G., FLEEGLER B. & ALTOSE M. D. (1979) The respiratory neuromuscu-

lar response to hypoxia, hypercapnia and obstruction to airflow in asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **120,** 517.

36 HUTCHISON A. A. & OLINSKY A. (1982) Hypoxic and hypercapnic response in asthmatics with previous respiratory failure. *Thorax* (in press).

37 MELLIS C. M., KATTAN M., KEENS T. G. & LEVISON H. (1978) Comparative study of histamine and exercise challenges in asthmatic children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **117,** 911.

38 WILLIAMS H. & MCNICOL K. N. (1969) Prevalence, natural history and relationship of wheezy bronchitis and asthma in children. An epidemiological study. *Br. med. J.* **4,** 321.

39 MARTIN A. J., MCLENNAN L. A., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1980) The natural history of childhood asthma to adult life. *Br. med. J.* **280,** 1397.

40 KONIG P., GODFREY S. & ABAHAMOV A. (1972) Exercise-induced bronchial lability in children with a history of wheezy bronchitis. *Arch. Dis. Child.* **47,** 578.

41 KONIG P. & GODFREY S. (1973) Exercise-induced bronchial lability and atopic status of families of infants with wheezy bronchitis. *Arch. Dis. Child.* **48,** 942.

42 MORRISON SMITH J., HARDING L. K. & CUMMING G. (1971) The changing prevalance of asthma in school children. *Clin. Allergy* **1,** 57.

43 GOODALL J. F. (1958) The natural history of common respiratory infections in children and some principles in its management. III Wheezy children. *J. Coll. Gen. Pract. (Eng.)* **1,** 51.

44 MCNICOL K. N. & WILLIAMS H. B. (1973) Spectrum of asthma in children—I, clinical and physiological components. *Br. med. J.* **4,** 7.

45 MCNICOL K. N., WILLIAMS H. E. & GILLAM G. L. (1970) Chest deformity, residual airways obstruction and hyperinflation and growth in children with asthma. I: Prevalence findings from an epidemiological study. *Arch. Dis. Child.* **45,** 783.

46 PECKHAM C. & BUTLER N. (1978) A national study of asthma in childhood. *J. Epidemiol. Comm. Health* **32,** 79.

47 SCHACTER J. & HIGGINS N. W. (1976) Median age at onset of asthma and allergic rhinitis in Tecumseh, Michigan. *J. Allergy Clin. Immunol.* **57,** 342.

48 BLAIR H. (1977) Natural history of childhood asthma. *Arch. Dis. Child.* **52,** 613.

49 MARTIN A. J., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1982) Predicting the course of asthma in children. *Aust. Paed. J.* (in press)

50 BARTER C. E. & CAMPBELL A. H. (1976) Relationship of constitutional factors and cigarette smoking to decrease in 1-second forced expiratory volume. *Am. Rev. Resp. Dis.* **113,** 305.

51 MARTIN A. J., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1981) The effect on growth of childhood asthma. *Acta Paediat. Scand.* **70,** 683.

52 MCNICOL K. N. & WILLIAMS H. E. (1973) Spectrum of asthma in children—II, Allergic components. *Br. med. J.* **4,** 12.

53 TAYLOR B., NORMAN A. P., ORGEL H. A., STOKES C. R., TURNER M. W. & SOOTHILL J. J., (1973) Transient IgA deficiency and pathogenesis of infantile atopy. *Lancet* **ii,** 73.

54 MATHEW D. J., TAYLOR B. & NORMAL A. P. *et al* (1977) Prevention of eczema. *Lancet* **i,** 321.

55 Hetzel M. R., Clark T. J. H. & Branthwaite M. A. (1977) Asthma analysis of sudden deaths and ventilatory arrests in hospital. *Br. med. J.* **1**, 808.
56 Mellis C. M. & Phelan P. D. (1978) Asthma deaths in childhood—a continuing problem. *Thorax* **32**, 29.
57 Edfors-Lubs, M. L. (1971) Allergy in 7000 twin pairs. *Acta Allergologica* **26**, 249.
58 Sibbald B., Horn M. E. C., Brain E. A. & Gregg I. (1980) Genetic factors in childhood asthma. *Thorax* **35**, 671.

الفصل السابع

الربو: الطرز السريرية والتدبير

الربو: الطُرُز السريرية والتدبير

يختلف طراز الربو من فرد لآخر كثيراً، وحتى في الفرد الواحد فإن شدة العارضات وتكرارها قد يختلفان خلال فترة من الوقت. وسبب هذه التغيرية غامض، ويندر أن تكون له علاقة بحوادث خارجية.

وكما ذكر في الفصل السادس فإن للربو طيفاً يشمل طفلاً مصاباً ببضع عارضات وزيز، مع خمج تنفسي عارض خاصة في سنوات ما قبل المدرسة، وطفلاً مصاباً بانسداد سبل هوائية دائم لعدة سنوات تتخلله فترات من ضائقة تنفسية شديدة. ولا يبدو أن هناك تحت كينونات نوعية. ومن وجهة نظر عملية يقسم الأطفال المصابون بالربو إلى ثلاث مجموعات كبيرة، للمساعدة في تحديد المعالجة المناسبة. وهذه المجموعات هي:

1. عارضات الربو غير المتكررة.

2. عارضات الربو المتكرر: وتُعرف هذه المجموعة بأنها تصاب بعارضات الوزيز مرة إلى مرتين في كل أسبوع على الأقل، ولا يسمع هذا الوزيز في الفترات بين العارضات.

3. الربو المزمن أو المستمر «الدائم»: ويصاب المصابون به بانسداد سبل هوائية دائم لعدة أسابيع أو أشهر في وقت ما.

إن التصنيف النوعي لهذه المجموعات ليس ثابتاً، وقد يكون هناك تداخل وتشابك واضح. وهذا صحيح خاصة بين العارضات المتكررة والربو المزمن المستمر. حيث إن بعض المرضى الذين يبدو أنهم مصابون بعارضات حقيقية من الربو تدوم بضعة أيام، وتزول الأعراض السريرية بين الهجمات، تظهر فيهم مظاهر فيزيولوجية لانسداد سبل هوائية دائم.

وفي حين أن هذا التصنيف مفيد جداً فإن هناك بعض الاختلافات الخاصة في الربو لا تقع تماماً في أي من هذه المجموعات. وتشمل هذه الاختلافات الأطفال الذين يصابون في الأشهر 12 الأولى من العمر بانسداد سبل هوائية دائم لأسابيع أو أشهر، مع أنه يغلب أن يصابوا بالربو المزمن في الطفولة؛ أو الطفل في سن المدرسة الذي يتقشع كميات كبيرة من المخاط، ويصاب بعارضات راجعة من انخماص قسمي أو فصي، أو المراهق الذي يتظاهر فيه الربو بتقبض قصبي في أثناء الفعالية الفيزيائية.

الطرز السريرية للربو

سندرس في هذا المقطع الطرز السريرية الكبرى للربو أولاً، وتتبعها مناقشة بعض الأشكال المهمة، بالإضافة إلى بحث الاختلاطات الكبرى، وهي الربو الحاد الشديد، واسترواح الصدر، واسترواح المنصف، وانخماص فص أو انخماص الرئة الكامل.

عارضات الربو غير المتكررة

ويشمل هذا الطراز الأطفال ما بين 3-8 سنوات. وتبدأ أغلب العارضات بخمج تنفسي حموي «سيلان أنف، حمى خفيفة، وحرقة بلعوم». وليذكر أن لالتهاب الأنف الأليرجيائي أعراضاً مماثلة، ويبدي الطفل بعد يوم أو يومين سعالاً شديداً ووزيزاً، ويغلب أن لا يكون ضيق التنفس بارزاً. وتسوء الأعراض في الليل عموماً. ويندر أن يدوم الوزيز أكثر من 3-4 أيام، والغالب أن يزول قبل هذه المدة. وقد يدوم السعال 10-14 يوماً.

والتظاهرات الأليرجيائية الأخرى مثل الأكزيمة وحمى العلف نادرة نسبياً. وينمو الطفل بشكل جيد دون أن تضطرب صحته العامة، ويكون الفحص الفيزيائي بين العارضات طبيعياً. ويفصل بين العارضات فترات طويلة تمتد أسابيع أو أشهر. وقد يصاب بعض الأطفال أحياناً بسعال ليلي جاف متقطع، أو بالسعال بعد الجهد العنيف، مما يدل على وجود درجة من فرط فعالية القصبات.

عارضات الربو المتكررة

إن ثلثي الأطفال المصابين بهذا الطراز يصابون بالعارضة الأولى من الوزيز قبل السنة الثالثة من العمر. وتحدث العارضات في الدرجة الأولى مُرافقةً لخمج تنفسي حاد. وتحدث العارضات بين السنتين 5-6 من العمر بدون خمج واضح، ويَعتَبر الوالدان أن العارضات تحدث مرافقة لتغيرات الجو

والتعرض للمستأرجات البيئية والفعالية الفيزيائية أو الشدات العاطفية . والواقع أنه ليس من الممكن التأكد بدقة من العامل المؤهب في العديد من العارضات .

يزداد ترداد العارضات بين السنة 8-13 من العمر . وكما ذكر سابقاً لا يوجد فصلٌ دقيق بين الأطفال المصابين بعارضات ربو متكررة والأطفال المصابين بالربو المزمن .

وتسوء الأعراض في الليل عادة ، ويُسبب السعال والوزيز في بعض الحالات ازعاجاً شديداً وتترافق الفعالية الفيزيائية في هذه المجموعة بسعال ووزيز مما يدل على وجود تقبض قصبي محدث بالجهد .

ويتوقف وجود العلامات الفيزيائية في الفترات بين العارضات على تردادها ، فإذا زالت الأعراض (السعال ، والوزيز) لمدة 1-2 أسبوع فلا تُكشَف العلامات الفيزيائية عادة . أما إذا كانت الهجمات مترددة جداً ، فيغلب أن تسمع الخراخر في الصدر سواء في الراحة ، أو بعد السعال أو بالزفير القسري .

إن حمى العلف أكثر شيوعاً في هذه المجموعة من المجموعات السابقة . والأكزيمة أقل شيوعاً من شيوعها في المصابين بالربو المزمن . ويندر أن يتأخر النمو في هذه المجموعة .

الربو المزمن أو الدائم

تبدأ عارضات الوزيز في 25% من المصابين بهذا الطراز قبل الشهر السادس من العمر ، وتبدأ العارضات في $\frac{3}{4}$ ثلاث أرباع المصابين قبل السنة الثالثة من العمر . وتكون العارضات مديدة في السنتين الأوليين من العمر في حوالي نصف المصابين . وتكون الهجمات البدئية في البقية نُوَبية . ويتوضح انسداد السبل الهوائية في السنة 5-6 من العمر حيث يسمع الوزيز أغلب الأيام . ويزيد الازعاج في الليل بسبب السعال والوزيز . وتترافق الجهود الفيزيائية بالوزيز غالباً . وتحدث من وقت لآخر سوراتٌ حادة لانسداد سبل هوائية ، تُسبب ضائقة شديدة ، وتتطلب دخول المستشفى ويبدو أن السورات الحادة في بعض الأطفال المصابين بربو مزمن شديد غير شائعة ، ويكون الطفل مصاباً بدرجة خفيفة من ضيق التنفس والوزيز . ويحدث ضيق التنفس عند معالجة الانسداد المزمن بشكل مكثف . وقد يكون سبب ذلك أن الطفل يعي لأول مرة الفرق بين التنفس المريح وانسداد القصبات . وعادة ما يكون الانسداد على أشده بين السنتين 8-14 من العمر ، ويحدث بعدها تحسن

مترق. وتستمر الإصابة مترددة أو مستمرةً في حوالي نصف هؤلاء الأطفال في السنوات الأولى من الكهولة. ويصاب أغلب الباقين بعارضات وزيز. ويندر أن يزول الوزيز تماماً في السنوات الأولى من الكهولة.

وتوجد العلامات الفيزيائية الشاذة في الصدر بشكل دائم في الإصابة الشديدة جداً، ويكثر وجود الصدر البرميلي أو تشوه الصدر بشكل صدر البطريق أو شق هاريسون (الشكل 7-1)، ويدل التشوه على فرط انتفاخ رئوي مزمن. وتسمع الخراخر دوماً في الصدر بالراحة أو بعد الزفير القسري. ويكثر وجود التظاهرات الأليرجيائية الأخرى، إذ يصاب العديدون بالأكزيمة، على الأقل، في السنوات الأولى من المراهقة، وبحمى العلف. ويحدث تأخر النمو في الطول والوزن في الحالات الشديدة. ويتأخر الوزن عادة أكثر من الطول في الحالات الأكثر شدةً. وكما ذكر سابقاً فإن 80% من المصابين بهذا الطراز هم ذكور، وسبب ذلك غامض.

تنقص الفعالية الفيزيائية عادة بشكل جوهري في الأطفال المصابين بالربو المستمر بسبب انسداد السبل الهوائية، حتى إنهم لا يقدرون على المشاركة في الرياضة والفعاليات العادية الأخرى. ويؤثر ترداد السورات ودخول المستشفى المتكرر على حالة الطفل الدراسية.

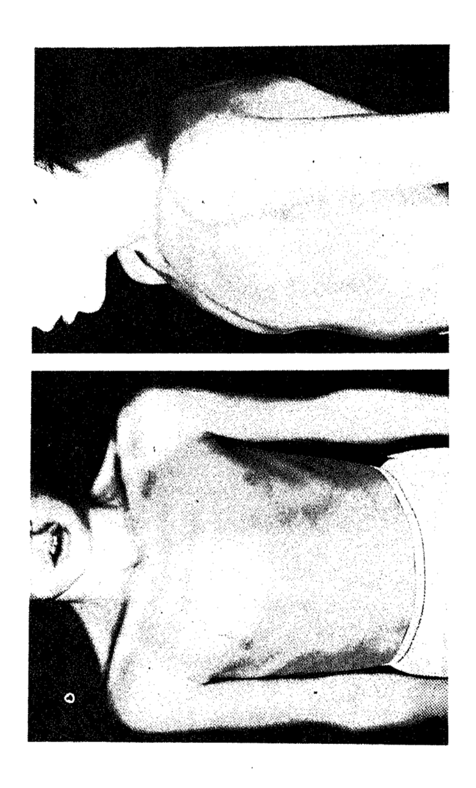
ويتكيف بعض الأطفال المصابين بهذا الطراز مع المرض. ويبدو أنهم وأهلَهم لا يدركون خطورةَ المرض، ويغلب أن تكون معالجتهم قليلة لعدم شكايتهم من العجز. ويتقبلون الوزيز الدائم كأمر طبيعي، ويتعلمون كيف يحدون من فعاليتهم[2]. ويعتبر هؤلاء الأطفال هادئين لعدم وجود الاحتياط الفيزيائي الذي يمكنهم من فعل أي شيء.

ويقع العدد، غير المتوقع، من الأطفال الذين يحتاجون دخول المستشفى لمعالجة الربو الحاد في المصابين بانسداد السبل الهوائية الدائم، حيث يدخل عدد قليل من هذه الفئة المستشفى، ويمثلون عموماً الحالات الشديدة جداً. وتكون في عائلات هؤلاء المصابين شدات نفسية كبيرة كما سيبحث فيما بعد.

الأشكال المختلفة من طرازات الربو

عارضات الربو الشديدة الراجعة

توجد مجموعة صغيرة من الأطفال تظهر فيهم عارضات حادة شديدة من الربو تحتاج عموماً المعالجة المكثفة في المستشفى. وتحدث هذه العارضات في كل الأعمار، وتبرز خاصة في الأطفال في



الشكل (7-1)
الربو المزمن. طفل نحيل مصاب بفرط انتفاخ رئوي مزمن مع تشوه الصدر بشكل البرميل، وصدر البطريق

سن المشي، وفي سنوات ما قبل المدرسة. وهذه العارضات نادرة، وتترافق عادة بأعراض خمج تنفسي حموي. ولا توجد دلائل سريرية لانسداد سبل هوائية دائم في الفترات بين العارضات. ولا تبرز المظاهر الأليرجيائية الأخرى في هذه المجموعة من الأطفال عادة.

وقد يستمر هذا الطراز لعدة سنوات وعادة ما ينصرف تماماً بحلول السنة الخامسة أو السادسة. وتستمر العارضات في عدد ضئيل في سنوات المراهقة. ولا يظهر عادة في الأطفال المصابين بهذا الطراز انسداد سبل هوائية دائم في الطفولة المتأخرة.

الربو المستمر في السنة الأولى من العمر

يظهر هذا الطراز في بعض الرضع ما بين الشهر الثالث والشهر الثاني عشر من العمر، ويتصف بوزيز مستمر وتسرع النفس tachypnoea وتستمر أياماً أو أسابيع في وقت ما. ويكون الوزيز أكثر وضوحاً عندما يكون الطفل ناشطاً ولاعباً، ولا يُسمع عادة في أثناء النوم. والسعال ليس عرضاً بارزاً، وأحد الأشياء غير المتوقعة في أغلب الرضع، وبالرغم من ارتفاع الوزيز ووجوده غالباً فإنهم غير مصابين بشدة بنيوية. ويكون النشاط طبيعياً في الغالبية فالطفل مرح، يأكل، وينام جيداً ويزداد وزنه. وقد يزداد وزن البعض كثيراً. وقد أطلق مصطلح «الواز السعيد البدين fat-happy Wheezer» على هذه المجموعة. وتُسمَع بالاصغاء خراخر عالية منتشرة عموماً. وصورة الصدر الشعاعية طبيعية. وربما يكون لاستمرار الوزيز بدون تقلُّب واضح من يوم ليوم علاقة بصغر حجم السبل الهوائية في هذه المجموعة. وقد يكون السبب البارز للانسداد، هو وذمة الغشاء المخاطي وزيادة المفرزات أكثر من التشنج العضلي. وهناك بعض الدلائل على أن العضلات أقل تبارزاً في هذا العمر [3].

ويختفي الوزيز عفوياً وتماماً حالما يقترب الطفل من الشهر الثاني عشر من العمر. ومع أن دراسات المتابعة قليلة، فإن غالبية الرضع المصابين بهذا الطراز لا يصابون بانسداد سبل هوائية دائم. وهذه المعلومات تختلف مع الدراسة الوبائية في ملبورن التي أشارت إلى أن الفترات المديدة من الوزيز في السنتين الأوليين من الحياة تترافق باستمرار الوزيز في الكهولة. وحتى تتم أبحاث مستقبلية لهذا الطراز من الوزيز، فإن سيره يبقى غير مؤكد.

الربو بفرط المفرزات

ويعتقد أن فرط إفراز المخاط هو التبدل المرضي الأساسي في السبل الهوائية لهؤلاء الأطفال، ويحدث عادة في سنوات المدرسة الأولى وفي سن المشي. ويتظاهر بعارضات راجعة من

سعال وتنفس خشخشي ووزيز . والسعال والخشخشة هما الأعراض الرئيسية الغالبة . ويكشف اصغاء الصدر عادة خراخر فرقعية متفرقة ، مع خراخر قصبية مرتفعة الشدة ومنخفضة . ويصعب أحياناً تمييز هذه الحالة من التهاب القصبات الخمجي الحقيقي . ومع ذلك فإن وجود الوزيز الراجع والخراخر القصبية العالية في الصدر توضح أن الربو هو الاضطراب الأساسي . وعادة ما يدعم التشخيص بالأعراض الأليرجيائية المرافقة والقصة العائلية .

وتظهر في بعض هؤلاء الأطفال مناطق من انخماص فصي أو قسمي راجع . وعموماً تشفى هذه الانخماصات عفوياً ، وتساعد موسعات القصبات على انصرافها . ويظهر أحياناً انخماص الفص المتوسط ، وقد تكون هذه الكينونة سبباً لما يدعى « متلازمة الفص المتوسط » . وإن الاستعداد لحدوث الانخماص في الفص المتوسط قد يكون له علاقة بسوء التهوية الرادفة Collateral في ذلك الفص[4] . ويبدو أن الأخماج الجرثومية الثانوية نادرة في هذه المجموعة .

الربو المحدَث بالجهد

مع أن تقبض القصبات المحدَث بالجهد شائع الحدوث في الربو المتكرر والمستمر ، فإنه يكون في البعض التظاهرة الوحيدة للربو . ويحدث خاصة في الأطفال الكبار واليفعان ، وقد يعكس هذا التوزع العمري ببساطة طراز الفعاليات الرياضية الطبيعية والتي تصبح أكثر شدة وحدة في الطفولة المتأخرة . ومن المهم تمييز هذا الطراز من الربو لأن معالجته فعالة عادة . فقد يصاب المراهق بضيق تنفس شديد في أثناء الرياضة ، وإذا لم يكن في قصته السابقة ربو ، فقد لا تميز أهمية الوزيز المرافق .

الربو بمستأرجات نوعية أو حساسية

لقد وصف باحثون مختلفون مجموعات من مرضى مصابين بالربو يبدو أن الهجمات فيهم لها علاقة بمستأرج نوعي أو مستأرجات . فقد وصف راكان وادوارز [5] في دراسة شاملة ومديدة مجموعات من أطفال مصابين بربو حيواني ، وبربو غبار الطلع ، وربو بسبب الطعام . وقد وصف حديثاً الربو المرافق للتعرض لكثافات عالية من سوْسْ غبار المنزل house dust mite . ومع أن التعرض لكثافات عالية لمستأرج واحد مسؤول عن تعجيل هجمات الربو في بعض المرضى ، فإن من غير المألوف أن التوصل إلى حذف مستأرج واحد من البيئة يؤدي إلى توقف الهجمات . ويبدو أن هذا حقيقي وواقعي بالنسبة للطعام ، مع أن الربو بنوع طعام مفرد كينونة نادرة جداً في الأطفال . وقد كُتِب الكثير عن حليب البقر كسبب هام للربو في الرضع والأطفال الصغار ولكن الدلائل التي تسند هذه النظرية قليلة . ونظراً لأن المريض يكون مفرط الحساسية لمستأرج واحد أو أكثر ، كما تثبت

الاختبارات الجلدية بالتشطيب Prick ، فليس بالضرورة أن يكون لهذه المستأرجات «أو المستأرج» علاقة سببية بالربو في المريض. ويبدو في أغلب المصابين بالربو أن عوامل متعددة مسؤولة عن تعجيل الهجمات.

ومع ذلك، يوجد بعض الأطفال الذين يحدث الربو فيهم وفق القصة المرضية مباشرة بعد التعرض لمستأرج بيئي نوعي، وأكثر هذه المستأرجات شيوعاً هي سواقط الحيوان animal dander . وفي هذه الظروف يجدر تجنب المستأرج النوعي.

ويبدو أن الحساسية للأسبيرين والترتازين Tartraxine كأسباب للربو، قليلة في الأطفال. ويحدث الربو بالحساسية لهاتين المادتين بشكل رئيسي في سنوات المراهقة. وعلى عكس الوزيز المحدث بالأسبيرين في الكهول، فإن داء السليلات polyposis نادر في المراهقين المصابين بهذا الشكل.

السعال الليلي

إن السعال الليلي عرض شائع في الأطفال المصابين بكل طرازات الربو. والسعال المرافق للربو ليس عرضاً لخمج ثانوي جرثومي وربما ينشأ من التهاب المخاطية والوذمة وفرط انتاج المخاط. وعندما يوجد الوزيز المرافق فإن سبب السعال يكون واضحاً عادة.

وكما ذكر في الفصل السابق، توجد مجموعة من الأطفال عمرها ما بين سنتين وست سنوات تصاب بعارضات راجعة من سعال جاف ليلي. ويحدث السعال بشكل نموذجي بين الساعة (1-4) بعد منتصف الليل، وهو سعال جاف وقاس يوقظ الطفل وأفراد الأسرة من النوم. وقد يكون السعال جافاً متقطعاً مزعجاً. ومع أن السعال النموذجي جاف، فقد يكون خشخشياً من وقت لآخر. ويحتمل أن يكون الأطفال الذين يشكون من هذا العرض المنفرد مصابين بشكل من الربو ما دام السعال مماثلاً فعلاً للسعال الذي يحدث في الأطفال المصابين بالوزيز. وفضلاً عن ذلك، فقد توجد مظاهر أليرجيائية أخرى في الطفل أو في أسرته. ويغلب أن تكون اختبارات المستأرج الجلدية بالتشطيب لا إيجابية، وهذه الموجودة توجد في الأطفال الصغار المصابين بعارضات ربو غير متكررة. ويحتاج الأمر لدراسة مستقبلية طويلة الأجل، لإثبات سبب هذا الاضطراب وسيره بدقة.

الاصابة المؤقتة

بينما تسوء الأعراض ليلاً في العديد من الأطفال والمراهقين فهناك مجموعة صغيرة يظهر فيها الانسداد الشديد جداً حوالي الساعة 1-4 بعد منتصف الليل. ويحدث هذا الانسداد بشكل منتظم

أو متقطع . وربما كان هذا توكيداً للنظم اليومي الطبيعي لمقاس السبل الهوائية . وبينما يحدث هذا الطراز كثيراً في الأطفال المصابين بانسداد سبل هوائية دائم ، فإن الأطفال المصابين بعارضات ربو حقيقية قد يبدون أعراضاً ليلية شديدة .

ويعتقد أن الأعراض الليلية تتصل بالحساسية لسوس غبار المنزل house dust mite الشامل الوجود في الأسِرَّة وغرف النوم ، أو يتصل بالاختلافات اليومية للكورتيزول والكاتيكولامينات في المصل . ومع ذلك ، وبما أن الأعراض تستمر عند دخول المصابين إلى بيئة المستشفى المعقمة ، ويُعطى الهيدروكورتيزون والأدوية أدرينالينية الفعل ، فإن التفسيرات السابقة بعيدة الاحتمال .

اختلاطات الربو

الربو الحاد المهدد للحياة ـ الحالة الربوية

يُفضَّل مصطلح « الربو الحاد المهدد للحياة » على مصطلح « الحالة الربوية » لوصف حدوث انسداد السبل الهوائية الشديد الذي يسبب ضائقة تنفسية حادة لا تستجيب للمعالجة البسيطة بموسعات القصبات . إن تعريف الحالة الربوية غير مؤكد ، فقد عرِفت في وقت ما بأنها ربو يدوم 24 ولا يستجيب للمعالجة بموسعات القصبات . وإن بعض الأطفال المصابين بربو شديد حاد لفترة قصيرة جداً قد يتعرضون بسرعة لخطر الموت .

وتظهر بعض الدراسات أن الربو الحاد المهدد للحياة كثير الشيوع في الأطفال الصغار حيث يتسرع حدوثه بالخمج التنفسي الحموي [6] . وقد تكون مدة الضائقة قبل دخول المستشفى في هذه المجموعة ، قصيرة لا تزيد عن اثنتي عشرة ساعة .

ويمكن للربو الحاد المهدد للحياة أن يحدث كاختلاط لعارضات الربو المتكررة والربو المستمر . ويحتاج بعض الأطفال المصابين بالربو المستمر والذين يدخلون المستشفى بشكل متكرر بسبب السورات الشديدة ، لمعالجة مشددة .

يتظاهر الربو الحاد المهدد للحياة بضائقة تنفسية واضحة ، واستعمال العضلات التنفسية الإضافية . والزفير مديد وشاق ، ولكن بعض الربويين يقولون إنهم يجدون الشهيق أكثر صعوبة من الزفير في أثناء إصابتهم بالربو الشديد الحاد ، مع أن المراقب يفكر عموماً بأن الضائقة الزفيرية هي المشكلة الكبيرة . وربما تتعلق صعوبة الزفير الشخصية بزيادة الضغط اللازم لاتمام الزفير لأن فرط

الانتفاخ الواضح مع التنفس يحدث على الجزء المسطح من منحنى الحجم ـــ الضغط في الرئتين.

إن المشعر المفيد لشدة الربو الحاد المهدد للحياة هو سوية النبض التناقضي[7]. حيث يوجد علاقة معتدة بين التناقض لأكثر من 5 ملم/زئبق والعلامات السريرية والقياسيات الموضوعية لانسداد السبل الهوائية. ويحدث هذا خاصة عندما يزيد التناقض عن 20 ملم/زئبقاً. ومن جهة ثانية فإن بعض المرضى المصابين بانسداد سبل هوائية شديد بمعدل جريان زفير قمـي أقـل من 25% و $PaCO_2$ أعظم من 40 ملم/زئبق لا يصابون بالتناقض. وعليه فإن وجوده علامة مفيدة، إلا أن غيابه لا يدل على أن الإصابة خفيفة.

وقد اقترح إدخال كل المصابين بالربو الحاد ومعدل جريان الزفير القمي فيهم أقل من 25% إلى المستشفى، ومعالجتهم معالجة مشددة[8]. وهذا مؤشر مقبول في الأطفال الكبار، ولكن في الأطفال الصغار يجب تقويمهم على أسس سريرية. وإن فشل الاستجابة للدواء الأدرينالييني الفعل B2 انشاقاً أو زرقاً في أقل من 3-4 ساعات، استطباب لدخول الطفل إلى المستشفى. ولا يحتاج كل هؤلاء الأطفال لمعالجة مشددة، ولو كانوا مصابين بانسداد سبل هوائية خطير، بل يجب أن يدخلوا إلى المستشفى للمراقبة.

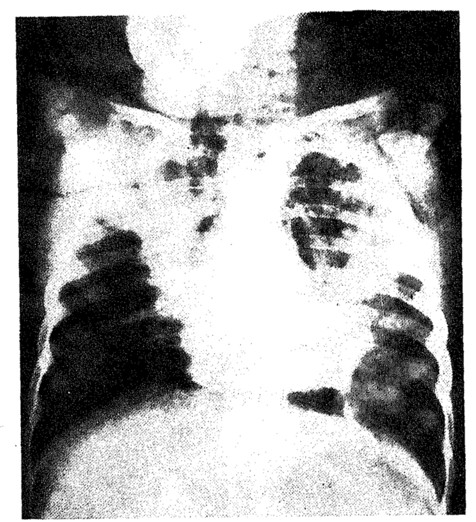
استرواح الصدر واسترواح المنصف

يعتقد أن استرواح الصدر اختلاط شائع نسبياً في الربو الشديد في الأطفال. إلاّ أن الأمر لا يبدو كذلك. فلم يوجد مثل واحد في 479 صورة أجريت عند دخول الأطفال المصابين بالربو الحاد الشديد للمستشفى[9]. وفي خبرة المؤلف فإن استرواح الصدر اختلاط نادر.

وانتشار هواء المنصف للأعلى من خلال النسج تحت الجلد في العنق وحتى في الوجه والصدر العلوي شائع في الربو الحاد (الشكل 7-2). ويبدو أن له علاقة بالعمر، وهو شائع كثيراً في الأطفال الكبار واليفعان[9]. وقد وجد في 10% من الصور المأخوذة للأطفال بين السنة الثامنة والعاشرة الذين أدخلوا المستشفى لإصابتهم بالربو الحاد الشديد. وهو علامة شعاعية عَرَضَية عادة، ويندر أن يكون لها دلالة سريرية. وعموماً فإن وجود هواء المنصف يُرَافِق المرض الشديد جداً. ولا يحتاج للمعالجة وينصرف الهواء عفوياً.

انخماص الرئة، الانخماص الفصي، الانخماص القسمي

إن مناطق الانخماص الفصي والانخماص القسمي شائعة في عارضات الربو الحادة، وربما

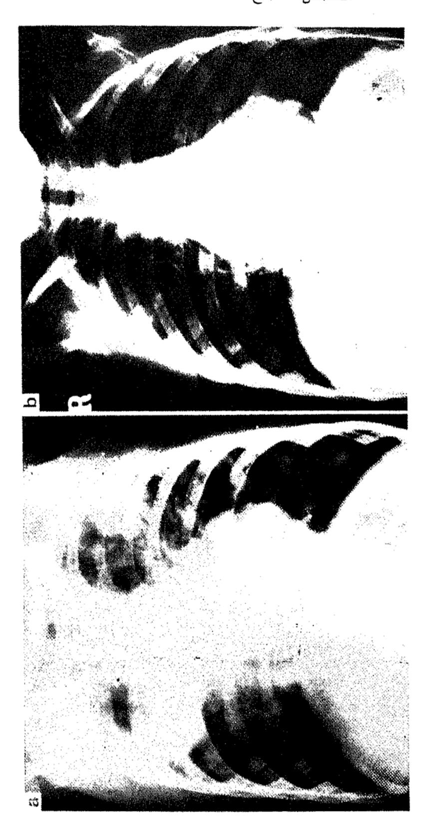


الشكل (7-2)

نفاخ منصفي في الربو . صورة صدر شعاعية لطفل عمره ست سنوات ، ظهر فيه نفاخ منصفي في أثناء هجمة ربو متوسطة الشدة . ويلاحظ انتشار الهواء داخل النسيج الخلوي تحت الجلد

كانت المناطق الصغيرة من الانخماص غير المرئية في الصورة الشعاعية مألوفة . إذ يشاهد الانخماص القسمي وتحت القسمي في حوالي 25% من الصور المأخوذة في أثناء العارضات الحادة للربو . وهي شائعة كثيراً في الأطفال الصغار ، ونادرة بعد السنة العاشرة[9] . ولا توجد علاقة بين شدة عارضة الربو ووجود هذه التبدلات الشعاعية . وقد تكون مناطق الانخماص أحياناً منتشرة (الشكل 7-3) .

وقد تحدث عارضات انخماص كامل الرئة في الربو[10] وتحدث بشكل رئيسي في الأطفال الكبار واليفعان ـــ والعرض الأساسي هو ضيق التنفس غالباً أكثر من الوزيز ، وقد يكون ألم الصدر



الشكل (3-7)

انخماص رئوي في الربو . (a) صورة صدر شعاعية لطفلة عمرها سنتان ، ظهر الانخماص في الفص الأيمن ، والفص العلوي الأيسر في أثناء هجمة الربو . (b) الصورة الشعاعية للطفلة نفسها بعد 24 ساعة . وتبين شفاء الانخماص .

موضعاً وليس له صفة الألم الجنبي . وإن ضيق التنفس غير المتوقع في طفل مصاب بربو أكثر من ضيق التنفس السابق يجب أن يوحي بالتشخيص . وعادة ، توجد موجودات سريرية توحي بالانخماص الكامل وتحت الكامل ويثبت التشخيص شعاعياً .

ويشفى الانخماص غالباً وبسرعة بالمعالجة بموسعات القصبات ومن الضروري أحياناً إزالة السدادة بالتنظير القصبي . ومن جهة ثانية يجب معالجة الحالة معالجة محافظة مدة 48-72 ساعة ، لأن الشفاء العفوي هو القاعدة وليس الإستثناء .

إن سبب الانخماص الكامل أو تحت الكامل غامض ، ولا يبدو أن له علاقة بخمج عارض Intercurrent inf أو بتردي الربو . وليس من النادر أن يحدث الإنخماص الكامل في الربو العادي . وقد تكون عارضات الانخماص راجعة .

انسداد السبل الهوائية الموضع

في حين أن انسداد السبل الهوائية المتعمم شائع في الربو ، فإنه يحدث أحياناً انسداد موضع في قصيبة من مخاط أو وذمة مخاطية أو كليهما . ويُشتَبه بالتشخيص إذا نَقصت الأصوات التنفسية فوق جزء من الصدر . وقد يوجد أحياناً اختلاف واضح في الأصوات التنفسية في نصفي الصدر نتيجة إنسداد جزئي في قصة رئيسية . وقد لا تظهر صورة الصدر الشعاعية اختلافاً في درجة الإنتفاخ إذا كان الإنسداد غير تام . ويشاهد أحياناً فرط انتفاخ موضَّع في قسم أو فص يدوم بضع أيام إلى أسابيع قليلة .

الاستقصاءات

يتم تشخيص الربو وفق القصة وحدها في غالبية الأطفال المصابين بالربو ، خاصة المصابون منهم بعارضات الربو غير المتكررة ، ويبدأ مباشرة ببرنامج المعالجة بدون استقصاءات خاصة . ومع ذلك فإن الاستقصاءات الخاصة ضرورية ، في بعض المرضى ، لإثبات التشخيص وتعيين طراز الربو ومناظرة monitor الاستجابة للعلاج .

البطاقة اليومية

إن ذاكرة الوالدين غير معصومة عن الخطأ ، ففي حين يستطيع العديد من الأهل إعطاء وصف دقيق لطراز الربو خلال بضعة أيام سابقة من المراجعة ، فإن تذكرهم الأعراض خلال شهر

أو شهرين سابقين غير صحيحة . والشيء نفسه بالنسبة للأطفال الكبار واليفعان عند الحصول من المريض نفسه على القصة .

إن الطلب من الوالدين أو المريض أن يسجلوا يومياً وعلى بطاقة يوميـة (الشكـل 7-4) . تفاصيل السعال والوزيز وتقييدات الفعالية والأدوية المتناولة ، طريقة مفيدة جداً لإثبات طراز الربو خلال فترة من الزمن . وفي حين يعبر البعض عن تحفظات على استعمال البطاقة اليومية بهذا الأسلوب لخطورة تركيز الوالدين أو الطفل على الأعراض ، فإن قيمتها ثابتة ومساوئها ضئيلة . وتفيد هذه البطاقة خاصة عندما يوجد تفاوت بين الأعراض والعلامات الفيزيائية . وليس لهذه البطاقة

Date this card was started:				Week 1							Week 2						
				1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7
1	WHEEZE LAST NIGHT	Good night	0														
		Slept well but slightly wheezy ...	1														
		Woke × 2-3 because of wheeze ...	2														
		Bad night, awake most of time ...	3														
2	COUGH LAST NIGHT	None	0														
		Little	1														
		Moderately bad	2														
		Severe	3														
3	WHEEZE TODAY	None	0														
		Little	1														
		Moderately bad	2														
		Severe	3														
4	ACTIVITY TODAY	Quite normal	0														
		Can only run short distance ...	1														
		Limited to walking because of chest	2														
		Too breathless to walk	3														
5	SPUTUM VOLUME	None	0														
		A few small blobs	1														
		Large amounts	2														
		(add Y if yellow, G if green)															
6	METER Best of 3 blows	Before breakfast medicines ...															
		Before bedtime medicines --- ...															
7	DRUGS Number of doses actually taken during the past 24 hours	Name of drug	Dose ordered														
8	COMMENTS Note if you see a Doctor (D) or stay away from school (S) because of your chest and anything else important such as an Infection (I)																

الشكل (7-4)

البطاقة اليومية لتسجيل الأعراض ، وجريان الزفير القممي ، والأدوية المتناولة

قيمة في مناظرة الاستجابة للعلاج، وتقوم بدور أساسي في تجارب الوسائل العلاجية modalities الحديثة في المعالجة.

ويمكن تسجيل الأعراض مع قياس بعض المعالم البسيطة لوظيفة الرئة، مثل معدل جريان الزفير القممي، حيث يسجل مرتين يومياً، كما سيذكر في المقطع التالي، ويندر أن يستدعى الأمر الاستمرار بالتسجيل على البطاقة أكثر من شهرين إلى ثلاثة أشهر.

اختبار وظيفة الرئة

إن القول بأن أهمية قياس وظيفة الرئة في الربوي مِثْلَ أهمية معايرة سكر الدم في المريض السكري قول مُبالغٌ فيه. إذ لا يمكن إجراء اختبارات وظيفة الرئة في الأطفال دون السنة 7-8 من العمر. ويُعتمد في تشخيص الحالات وفي علاج الأطفال الصغار على الأعراض والعلامات السريرية. أما في الأطفال الكبار والمراهقين فإن اختبارات وظيفة الرئة مفيدة لـ:

1. إثبات تشخيص الربو.
2. التأكد من طراز الربو وشدته.
3. مناظرة الاستجابة للعلاج.

إثبات تشخيص الربو

إن انسداد السبل الهوائية الذي يتحسن بعد إنشاق دواء أدريناليني الفعل بيتا يثبت وجود الربو. ومع ذلك فإن تشخيص الربو ليس صعباً عادة في المصابين بانسداد سبل هوائية دائم. وتبرز مشكلة التشخيص في الأطفال المصابين بأعراض سعال ووزيز عارضة، وتكون صحتهم جيدة بين العارضات. ولا تفيد في هذه المجموعة القياسات البسيطة لاختبارات وظيفة الرئة عادة.

وقد لايستجيب الأطفال الكبار المصابون بربو مزمن شديد ويبدون انسداد سبل هوائية شديد قليل الإستجابة لإنشاق مفرد من دواء أدريناليني الفعل بيتا.. فإذا كان انسداد السبل الهوائية موجوداً ولم يعالج لفترة طويلة نسبياً، فإن الإستجابية لموسعات القصبات لا تظهر في البدء. ويجب إعطاء هؤلاء الأطفال جرعات متوسطة بالفم من الكورتيكوستيروئيدات بمقدار 30-20 ملغ من البريدنزولون كل يوم لمدة 7-14 يوماً [11]. وبعد هذه المدة يتحسن الانسداد، إذا كان الربو هو سبب انسداد السبل الهوائية. وتحدث الاستجابية لموسعات القصبات. وربما كانت القياسات بمقياس النفس Spirometric أفضل اختبار يُستعمَل في هذه الظروف.

وقد اقْترحَت طرائق التحريش Provocation كإختبارات مفيدة في تشخيص الربو. وهذه الاختبارات ليست ضرورية في الأطفال المصابين بانسداد سبل هوائية مثبت، يستجيب لموسعات القصبات. ولا حاجة لها أيضاً إذا كانت قصة عارضات الوزيز واضحة. وقد تكون قيمتها عظيمة في طفل عَرَضُه الرئيسي السعال الراجع وربما ضيق التنفس، ويصعب معرفة سببه. وإن كشف الفعالية القصبية للجهد أو للهيستامين المستنشق قد يكون دليلاً داعماً لتشخيص الربو. ولسوء الحظ فإن تضيق القصبات المحدَث بالجهد يُكشَف في مناسبة واحدة أو مناسبتين في الأطفال المصابين بربو خفيف. وإن غياب تقبض القصبات المحدَث بالجهد لا ينفي بالتأكيد تشخيص الربو [12]. وتوجد بتواتر أكثر الاستجابية القصبية للهيستامين المستنشق أو الميتاكولين المستنشق، ولكن لا يوجد بعد تأكيد ملائم لنوعيتها في الربو. ولذا فإن هذه الإختبارات محدودة القيمة في مجموعة الأطفال الذين يكون فيهم تشخيص الربو صعباً.

(والاختبار الأكثر فائدة في هؤلاء الأطفال هو مشاركة التسجيل اليومي على فترتين لمعدل جريان الزفير القمي في المنزل باستعمال واحد من العبارات الحديثة والرخيصة نسبياً، مشاركة هذا الاختبار مع البطاقة اليومية. وإن كشف انسداد السبل الهوائية المتغير يساعد في إثبات تشخيص الربو).

التأكد من طِراز الربو وشدته

إن القياسات المفردة لانسداد السبل الهوائية، والقياسات الأكثر تعقيداً التي تقيس الحجوم الرئوية ومنحنيات حجم الجريان الزفيري الأقصى، أقل قيمة من القياسات البسيطة المتكررة في توثيق طراز الربو وشدته في أغلب المصابين. فقد تكون وظيفة الرئة طبيعية في المصابين بعارضات الربو عندما يراجعون الطبيب، ومع ذلك يصابون بربو شديد بعد 24 ساعة. وفي هذه المجموعة من المرضى فإن قياس معدل جريان الزفير القمي صباحاً ومساءً وقياسه في أثناء فترات الوزيز العرضي، مع تسجيل الأعراض على البطاقة اليومية طريقة أكثر قيمة لتوثيق طراز الربو وشدته.

والمَعْلَم المفيد الخاص للتسجيل في المريض الذي يشك بقدرته على إدراك انسداد السبل الهوائية، أن تقدر قيمة معدل جريان الزفير القمي عنده قبل أن يقوم هو بقياسه. وربما يجب أن يبدأ بهذا التقدير بعد تسجيل معدل جريان الزفير القمي لعدة أسابيع، في الوقت الذي يجب أن يكون هذا المريض قادراً على تقدير درجة انسداد السبل الهوائية عنده بدقة تامة. فإذا تبين أن إدراكه

لانسداد السبل الهوائية سيئ ، فقد يكون عندئذٍ التقرب في المعالجة مختلفاً ، حيث يُعَوَّل دائماً على الأعراض . وقد يكون القياس المنتظم لجريان الزفير القمي في هذه الحالة ضرورياً .

ويكون انسداد السبل الهوائية وفرط الانتفاخ الرئوي في الأطفال المصابين بربو مزمن شديد مستمر ، وبينما يوجد بعض الإختلاف من يوم ليوم ومن أسبوع لأسبوع في درجة إنسداد السبل الهوائية فإن القياسات الشاذة لوظيفة السبل الهوائية موجودة باستمرار [13] . وإن مثل هذا التوثيق في مرات عديدة دليل يدعم تشخيص الربو المزمن . وقد يكون لهذا النمط من القياس فائدة خاصة في الأطفال المصابين بربو مزمن غير مميز ، والذين ينفي أهلهم شدة الداء . وإن الإخفاق في كشف انسداد السبل الهوائية الدائم وفرط الانتفاخ ينفي بالفعل تشخيص الربو المزمن الشديد في طفل يبدي قصة سريرية للربو الشديد ، ولو لم تظهر موجودات فيزيائية تدعم التشخيص .

مناظرة الاستجابة للعلاج

إن البرهان الموضوعي لتحسن انسداد السبل الهوائية جزء هام من تدبير الربو المزمن الشديد . ويمكن إجراء ذلك بقياسات متكررة لوظيفة السبل الهوائية . ومع ذلك ، فإن هذه القياسات لا تنفي الاختلاف من يوم ليوم .

وربما كان قياس معدل جريان الزفير القمي مرتين يومياً أكثر قيمة من القياسات العَرَضية خاصةً في عارضات الربو . وربما كان من الضروري في المريض المصاب بانسداد سبل هوائية مزمن إجراء قياس جريان الزفير القمي مرتين يومياً ، وإجراء قياسات تفصيلية أكثر بشكل عَرَضي ، لأن معدل جريان الزفير القمي أقل حساسية في الدرجات المتوسطة من انسداد السبل الهوائية .

ومن المؤكد أن إثبات الاستجابة لموسعات القصبات في المصابين بانسداد سبل هوائية دائم متوسط الشدة شيء أساسي . فإذا لم تحدث الاستجابة للموسعات القصبية ، يشار عندئذٍ ، على وجه العموم ، بشوط قصير من الكورتيكوستيروئيدات .

صورة الصدر الشعاعية

ليست صورة الصدر الشعاعية ضرورية في كل طفل مصاب بالربو . ومع ذلك ، يجب إجراء صورة شعاعية للصدر أمامية خلفية في الأطفال المصابين بعارضات متكررة أو وزيز دائم ولمرة واحدة لنفي الأسباب الأخرى للتضيق القصبي . ولصورة الصدر الشعاعية أهمية خاصة عندما يشك بالتشخيص إما في العارضة الحادة أو عندما تكون قصة الوزيز غير نموذجية للربو . وإن حالاتٍ مثل

الجسم الأجنبي أو التضيق القصبي مع فرط انتفاخ تكشف عادة بصورة الصدر الشعاعية.

وإن الحاجة لصورة الصدر الشعاعية في أثناء هجمة الربو الحادة الشديدة موضع جدل وخلاف. فبعض المؤلفين ينصحون بإجرائها روتينياً، ولكن يندر في الواقع أن تقود الموجودات الشعاعية إلى تغيير المعالجة. وإذا تأكد وجود إختلاف في الأصوات التنفسية في جانبي الصدر في طفل مصاب بربو حاد شديد فإن إجراء صورة الصدر عندئذٍ إجباري. ووجود الهواء في المنصف ليس نادراً في الربو الحاد الشديد، ولا يحتاج لمعالجة نوعية شريطة ألا تُستعمل طريقة التنفس بضغط إيجابي متقطع. ومناطق الانخماص القسمي وتحت القسمي شائعة ولا يشار بأية معالجة نوعية لها.

الاستقصاءات المناعية

في حين يُنصَح غالباً بإجراء اختبارات الجلد بالتشطيب للمستأرجات البيئية الشائعة كجزء من الإستقصاءات الروتينية في كل طفل مصاب بالربو، فإن البيانات التي تسند هذا التطبيق العملي غير كافية. وبينما يبدي أغلب الأطفال المصابين بالربو المزعج إيجابية لاختبار جلد واحد أو أكثر على الأقل للمستأرجات البيئية الشائعة، فلم يتأكد أن للمواد التي يتفاعل لها جلد الطفل دوراً هاماً في الربو. فضلاً عن أن عدد المواد التي يتفاعل لها جلد الطفل يزداد في الوقت الذي ينصرف فيه الربو من المريض[14]. وربما كانت إختبارات الجلد إختبارات بسيطة لوجود IgE المرتبط بالجلد. وعليه فليس مدهشاً أن تكون العلاقة بين اختبارات الجلد الإيجابية وانسداد السبل الهوائية المثبتة بالتعرض للمستأرجات البيئية ضعيفة[15]. ويبدي كل المرضى المصابين بالربو المزمن الدائم تقريباً في النهاية إستجابةً جلديةً لسوس غبار المنزل Dermatophagoides pteronyssinus. ومع ذلك فإن تَفاعَل الجلد يختلف كثيراً من مكان لآخر. ففي دراسة ملبورن الوبائية كان التفاعل لعشب الشيلم rye grass الموجودة الثانية في الأهمية، بينما كان التفاعل لفراء القطط cat Fur الموجودة الثانية في سيدني التي تبعد 100 كم[16]. وقد تفاعل لطلع العشب grass pollen ‎25-12%‏ من الأشخاص. ويبدو أن لعمر الشخص وشدة الربو فيه علاقة بعدد الاختبارات الجلدية الإيجابية أكثر من أن يَتعجل إنسداد السبل الهوائية بمستأرجات خاصة.

وإن كشف اختبارات الجلد الإيجابية يفيد أحياناً في تشخيص الربو في الطفل الذي يبدي أعراضاً تنفسية غير مألوفة، ويُعتقد أنها بسبب الربو. وإن وجود الفعالية الجلدية في هذا الطفل دليل على أن الطفل اليرجيائي. وعليه يرجح كثيراً أن يكون مصاباً بالربو.

ولا يفيد قياس IgE في المصل في التشخيص أو في التدبير. والمجال الطبيعي للـ IgE واسع، فبينما يكون مرتفعاً في المصابين بالربو، فإن سوياته تتداخل كثيراً بين الأشخاص الطبيعيين غير المصابين بالوزيز والأشخاص المصابين بالربو الصريح. وإن قياس IgE النوعي للمستأرجات البيئية (RAST) غالٍ وغير مفيد. وإن وجود RAST إيجابي لا يدل بالضرورة على أن المادة تقوم بدور كبير في المشكلة السريرية.

وقد استعملت على مدى واسع قياسات الفعالية القصبية للمستأرجات المتنشقة. ولكن الصلة السريرية بهذه المعلومات مشكوك بها. وإن التفاعل القصبي، العاجل أو المتأخر للمستأرج المستنشق يختلف تماماً عن عارضة الربو السريرية النموذجية. وفي حين يتلازم كشف مثل هذه الفعالية مع الاختبارات الجلدية بالايجابية [17] فإن علاقتها بالربو السريري (ضعيفة التأكيد جداً). ويجب أن تُقصر اختبارات التحريش القصبي Bronchial Provocation tests على إجراء البحوث.

تدبير الطفل الربوي وعائلته

إن الهدف من تدبير ربو الأطفال هو السماح للطفل المصاب وعائلته أن يعيشوا حياة طبيعية ما أمكن. ولتحقيق هذا الغرض من الضروري تهدئة قلق الأهل، وتعيين الأهداف الحقيقية للعلاج، واستعمال الأدوية بشكل مناسب.

الاضطرابات العاطفية في ربو الأطفال وتدبيرها

يعرف الأطباء منذ فترة طويلة أن بعض الربويين مضطربين عاطفياً، ويمكن أن تكون الشدة العاطفية مؤهبة لهجمة الربو، بل وتزيدها سوءاً. وقد قام عدة باحثين في السنوات 30-40 الماضية بدراسة سلوك الطفل وشخصيته، والعلاقات بين الوالدين والطفل، وموقف الوالدين من الطفل، وعلاقة الاضطراب العاطفي بالربو. وقد أدت هذه الدراسات إلى استنتاجات مختلفة، تقترح كلها إجمالاً أن الطفل الربوي يبدي اضطراباً عاطفياً أكثر من غيره من الأطفال غير المصابين. ويقال إن العلاقة بين الطفل ووالديه غير طبيعية عادة، ويدعي البعض وجود نزعة تبعية في الطفل الربوي لأمه. وأن التهديد بفصله عن أمه يؤهب لهجمات الربو ويزيدها سوءاً.

والمشكلة الكبيرة في كل الدراسات التي تفحصت بإمعان المظاهر العاطفية في الربو، في أنها دراسات أُجريَت على مجموعات منتقاة من السكان. ولذا لا يمكن تقدير انتشار الاضطرابات العاطفية كما لا يمكن تعيين الفئات التي تحدث فيها هذه الاضطرابات.

وفي الدراسة الوبائية في ملبورن، تبيَّن أن الاضطرابات العاطفية غير شائعة في أغلب الربويين، وقد حدثت فقط في سوية معتبرة من الأطفال المصابين بربو مزمن[18]. فقد كان هؤلاء الأطفال أقل نضجاً اجتماعياً، وأكثر طلباً لرعاية الوالدين وعناية الأم. وقد كانت الشدة في عائلات هؤلاء الأطفال أكثر من الشدة في بقية العائلات والمجموعة الشاهدة: فقد تجلى الاضطراب العائلي بالخصام بين الوالدين، وغالباً ما كانت الأم مسؤولة عن تدبير البيت اقتصادياً. ولم يكن من الممكن تقييم العوامل المختلفة المسؤولة عن الشدة في العائلة أو تحديد ما إذا كانت الشدة ارتكاساً للربو الشديد في الطفل، أو أنها كانت موجودة قبل ظهور الربو.

وقد وُجِد في الدراسة عدم أهمية صلة العوامل الاقتصادية والاجتماعية بالربو. ولم يوجد إختلاف في أي درجة من درجات الربو بالمقارنة مع المجموعة الشاهدة فيما يتعلق بالطبقة الإجتماعية، ومهنة الأب، وعمر الوالدين، والسكن والدخل. وقد كانت هذه الموجودات عموماً مناقضة لتقارير أخرى عديدة. إلا أن أغلب الدراسات المذكورة لم تكن نماذجها عشوائية. وقد كانت نسبة الذكاء كما يتم في السنة العاشرة من العمر واحدة في كل الأطفال المصابين بكل درجات الربو والمجموعة الشاهدة. وقد كان الغياب عن المدرسة واضحاً في الدرجات الخفيفة من الربو في السنة السابعة، حيث يعتبر الوالدانُ أن عدوى الطفل بالخمج يسبب الوزيز. ولمنع الطفل من العدوى بالأخماج يبقى في المنزل. ويغيب الأطفال المصابون بالربو الدائم كثيراً عن المدرسة، بسبب الهجمات الشديدة وسوء الصحة العامة.

وتوحي مراجعة هذه الدراسات بمسألتين:

1. يجد العديد من الأطفال وعائلاتهم صعوبات في التكيف مع الربو، والتغلب على المشاكل المرتبطة به. وربما يكون أغلب هذا الاضطراب والقلق ارتكاساً للتهديد بالربو والتخوف من عواقبه أكثر من أن يكون اضطراباً خطيراً في علاقة الطفل بوالديه.

2. نواجه مشكلة صعبة في تشخيص الربو وتدبيره لدى فئة من الأطفال المصابين باضطراب عاطفي ناجم عن اضطراب العائلة. ويبدو أن هذه المجموعة أكبر من الواقع، لأن هؤلاء الأطفال يراجعون الطبيب أو المستشفى بشكل متكرر، أو يتغيبون كثيراً عن المدرسة. ولقد تمت دراسة الأطفال من هذه المجموعة دراسةً مستفيضة، والموجودات المسجلة تملأ المجلات الطبية.

المشاكل العامة والصعوبات في الربويين وعائلاتهم

يَنْصَبّ القلق والاضطراب الذي يبديه الأهل وأطفالهم مبدئياً على المظاهر التالية للربو : طبيعة المرض وعاقبته ، التأثير المحتمل للربو على صحة الطفل ، والدوام في المدرسة والنشاطات الاجتماعية ، وصعوبة تدبير الوالدين لهجمة الربو ، ومعرفة متى يطلبون المساعدة الطبية ، والوقاية من الهجمات ، والتأثير الدائم للمعالجة الطويلة الأجل .

وإن إحدى أهم مهام الطبيب هي أن يستمع إلى حديث الوالدين حول فهمهم للربو ومخاوفهم منه ، وكيفية تصورهم لتأثير المرض على الطفل . وبهذا الأسلوب يمكن إزالة القلق والشكوك والمخاوف أو تبديدها غالباً . ويُفْهِم بعض الأهل طبيعة الربو بشكل واضح وسببه وسيره الطبيعي ، وكيف تؤثر الأدوية المختلفة . ويؤدي عدم الفهم والفحوص إلى القلق حتماً .

وتتأثر مفاهيم الوالدين أحياناً بشكل معاكس بقريب أو صديق إصابته شديدة ، أو من مقال قرأوه في مجلة أو صحيفة . وعادة ما تكون هذه المفاهيم مختلفة جداً عن الواقع . وغالباً ما يبدي الأهل تخوفاً ، لا داعي له ، على الطفل من علة الربو وسوء مستقبله . ويعتقد البعض أن هجمات الربو تُحدِث شدةً كبيرة على القلب والرئتين وتضعفهما . ويتخوف آخرون من الاختناق وخطر الوفاة . وما لم تناقش هذه المخاوف بصراحة ، فإنها تصبح مثبطة وتبقى مصدراً لشدة مستمرة . وقد تحتاج تهدئة قلق الوالدين مدة طويلة . والعاملان المهمان في هذا هو التوكيد على السير الطبيعي للربو وتنمية ثقة الوالدين في قدرتهم على تدبير الهجمات ، والتوكيد على نمو الطفل وتطوره الطبيعي . والمشكلة الأخرى في بعض العائلات ، تواجهها الأم خصوصاً ، وهي عدم النوم ليلاً ، بسبب سعال الطفل ووزيزه . ويكسر ، التحكم المؤثر في هذه الأعراض ، الحلقة المعيبة ، ويفيد في إبقاء الجو في البيت مريحاً ، بحيث لا يتعب الوالدان من الاضطراب والراحة غير الكافية .

ويغلب أن يرتبك الأهل بعدد الأدوية التي يُطلَب منهم إعطاؤها للطفل ، وعادة ما يعرفون قليلاً عن تأثيرها وآثارها الجانبية الممكنة . ويعارض الوالدان الواعيان إعطاء الأدوية ، مما يجعلهما يراكمان الأدوية على الرف ، ويستعملانها فقط عند حاجة الطفل لها . وإن البدء بنظام دوائي بسيط يسهل فهمه ويُمَكّن الوالدين من التحكم في ربو طفلهما يدعم كثيراً معنويات الوالدين والطفل ويزيل القلق . وبدون أن يثق الوالدان بقدرتهما على التحكم بالهجمات ، ويعرفان متى يستدعيان الطبيب فإنهما يشعران بالعجز وعدم القدرة على مواجهة المشاكل . وإن وصف الأدوية بدون تفسير مناسب واهتمام شخصي في كيفية مساعدتها للطفل ذو قيمة محدودة في الربو . ويسبب الإفراط في

وصف الصادات، وهو خطأ شائع في الربو، يقلق بعض الأهل، خاصة إذا أحدث الدواء تحسناً محدوداً، ولم يمنع ظهور الهجمات. وليس من النادر أن يصبح الوالدان مهتمين بالأدوية ذات التأثير المديد.

ويعتقد العديد من الأهل أنه يمكن للربو أن يشفى، وشفاء الربو وجهة نظر يتمسك بها الممارسون، وعدد من المشتغلين بالرعاية الصحية. ومن المؤكد أن يخيب أمل الأهل بالأدوية المختلفة التي لم يُشفِ استعمالها الطفل، ويعيشون على أمل أن الدواء الثاني الجديد سيؤمن الشفاء السحري. ومن الضروري إفهام الأهل أن الداء يخف تدريجياً، وربما يتوقف الوزيز قبل اليفع أو في اليفع.

ومن المهم أن يتحدث الطبيب للمصاب بالربو عندما يكون عمره 6-7 سنوات بخصوص شعوره نحو المرض، وكيف يؤثر فيه، وما هو سببه. ويجب أن يتعلم الطفل أيضاً، عندما يكون عمره مناسباً، تناول الدواء بنفسه. ولا يعتبر إخفاق الطفل في ذلك تدبيراً كاملاً للربو، فالطفل المصاب بربو مستمر يجب أن يتعلم كيف يعتني بذاته. ويجب أن تتاح الفرصة لليافعين لمراجعة الطبيب وحدهم، وأن يتحدثوا معه بطريقة مملوءة بالثقة. وقد أعطى طفل مصاب بالربو وقد قيدت فعاليته خارج المنزل بسبب الربو درساً مفيداً، عندما انفجر يتكلم بعنف في أثناء فحص طبيب له «أنت الطبيب الرابع الذي أراه، ولم يتكلم واحد منهم عن شعوري، وماذا أريد أن أفعل».

ويغلب للوالدين أن يقلقا كثيراً حول دور المدرسة في التأهيب للربو وزيادته سوءاً. ولذا فإن الوزيز الخفيف والخوف على الطفل من البرد، أو الأمل الخادع بأن الراحة تقي من الربو، أسباب غير مناسبة لإبقاء الطفل في المنزل. وربما يدل غياب الطفل المتكرر عن المدرسة على أن الوالدين لا يتدبران الأمر بشكل مرضٍ. ومع أن السبب الشائع في الأطفال الكبار هو الهجمات الشديدة، فإن الطبيب يجب أن يأخذ دائماً بالاعتبار أسباباً أخرى. ويغلب أن يبقى بعض الأطفال، خاصة في السنوات الأولى من المدرسة، في المنزل، لاعتقاد الوالدين أن الأخماج التنفسية الشائعة في المدرسة عوامل هامة للتأهيب للهجمة، وأنه يمكن الوقاية من الربو بهذه الطريقة. وقد يكون هذا تصرفاً مقبولاً بفترات محدودة من السنة، إلا أنه يجب لفت نظر الوالدين إلى خطورة إستمرار الغياب.

ويُمنع بعض الأطفال من اللعب لخوف الوالدين من أن يسوء الربو أو أن يُجهِد اللَعبُ القلب والرئتين. ويعفي بعض المعلمين ومدربي الرياضة الربويين من اللعب، لعدم معرفتهم تأثير الربو

على الطفل . ويؤذي هذا السلوك التطور الطبيعي للطفل فيزيائياً واجتماعياً . ويولد موقف اللامشاركة ، حيث يقول الطفل (لا أستطيع اللعب لأني مصاب بالربو) . وباستعمال الدواء الأدرينالييني الفعل بيتا ــ 2 انشاقاً أو انشاق كروموغليكات الصوديوم قبل اللعب ، لا يوجد سبب يدعو لعدم ممارسة الألعاب من قبل الأطفال المصابين بالربو المحدث بالجهد ، وقد يشارك البعض في المباريات .

يبدو أن الربو يظهر في بعض الأطفال نتيجةَ شدة إنفعالية . وتختلف الإنفعالات الخاصة من الغضب إلى القلق والحزن والضجر والإحباط . ومثل هذه الإنفعالات إعتيادية ولا تخرج عن المألوف ، ويجب عدمَ تجنبها . وإن ممارسة الانفعالات على مدى كبير ، وتعلم كيفية التعامل معها جزء هام من النمو . ويعالَج الطفل بطريقة عادية ، سواء أكان نزقاً أو ضجراً ، أو حزيناً ، أو غاضباً . ويندر أن تنتج المحاولات المفعمة بالعواطف في إخماد انفعالات شخص آخر . وعندما يستعمل الأطفال إصابتهم بالربو وسيلة لنيل ما يريدون فإن الارتكاس يجب أن يكون دافئاً وحازماً ، بحيث يُظهِر أحد الوالدين «أب أو الأم» للطفل أو الطفلة أنه يقبض ويمكنه التحكم على زمام الأمر وفي وضع يمكن التحكم فيه . ومن المهم أن يعرف الطفل أن والديه مشرفان عليه ، لأن من المرعب للطفل أن يدرك دائماً أنه يفلح دوماً بتحقيق ما يريد مع أبويه . ولهذا أهمية خاصة في أثناء الهجمة عندما يجب أن يعرف الطفل أن والديه مشرفان عليه . والأفضل أن يكون الوالدان هادئين ومطمئنين ، وهذا غير ممكن دائماً . فإذا شعرت الأم أنها لا تستطيع أن تكبح مشاعرها وقلقها في أثناء الهجمة فالأفضل أن تعبر عن ذلك . فالأطفال شديدو الملاحظة والإدراك ، وكثيراً ما يوقعون الأهل بشرك التساؤل «ما الأمر يا أمي؟» في الوقت الذي يعتقد فيه أن الشدة خافية ؟؟

وفي مثل هذه الظروف فالأفضل أن يعبر الوالدان عن مشاعرهما بكلمات يفهمها الطفل مثل (أنا منزعج لأنك مريض) . والتعبير عن المشاعر بهذه الطريقة ، يجعل الأم تشعر بالتحسن كما يجعل الطفل يشعر بالأمان .

ومن المحتم أن القلق من الربو الراجع يترافق بدرجة ما من فرط الرعاية في بعض العائلات بحيث يصبح الطفل معتمداً على الآخرين ، وقليل الثقة بنفسه . ومن السهل ظهور حلقات معيبة . وعندما يفهم الوالدان والطفل معنى الربو ، وتظهر الثقة بتدبير الهجمات ، ويعرفون أن المرض ليس عجزاً فإن القلق والإضطراب يزولان . وربما كان أغلب الاضطراب والقلق في هذه المجموعة هما إرتكاسات للربو والتخوف منه أكثر من أن يكونا بسبب اضطراب مستبطن في علاقة الطفل بوالديه . وتعتبر مهمة الطبيب في التثقيف المستمر عنصراً أساسياً في تدبير كل المرضى الربويين

الأطفال المصابون بإضطرابات عاطفية خطيرة وأسرهم

يمكن تعريف الأسر المصابة باضطراب عاطفي خطير بشكل عام بأنها الأسر التي لا تستطيع التغلب على الربو، برغم المساعدة والنصائح الملائمة. ويتم التعرف على أطفال هذه الأسر بزيارتهم المتكررة للطبيب، أو دخولهم المتكرر للمستشفى، أو غيابهم المديد عن المدرسة. وعندما تصبح الأعراض التنفسية في طفل مصاب بربو مزمن تمت السيطرة عليه سابقاً، غير ثابتة فجأة ويصعب التحكم فيها، فإنه يجب أن تؤخذ بالاعتبار دائماً إمكانية وجود إضطراب نفسي وإجتماعي في الأسرة. وقد يكون بعض الأطفال مكتئبين ومنعزلين، وبسبب هذا، لا يميز الربو الشديد فيهم، بالإضافة إلى أن معالجتهم غير ملائمة. ويبدو أن أغلب الأطفال يشكون من إضطراب عاطفي خطير ينتمون إلى مجموعة مصابة بانسداد سبل هوائية شديد.

ومن الصعب إعطاء تقدير دقيق عن إنتشار الأطفال والعائلات المصابة بهذه الإضطرابات الخطيرة، لأن البيانات الوبائية محدودة جداً. وبينما تبين دراسة جزيرة وايت [19]. أن الإضطرابات الطبية النفسية مرتفعة قليلاً في الأطفال المصابين بالربو، بالمقارنة مع الأطفال الأسوياء فقد بينت الدراسة الوبائية في ملبورن أن الاضطرابات الطبية النفسية توجد في المصابين بالربو الشديد بالمقارنة مع الربويين الآخرين والشاهدين. ولا يمكن اعتبار هؤلاء الأطفال وعائلاتهم متجانسين بأية وسيلة. ولا يوجد طراز واضح محدد للسلوك والعلاقات الأسرية. حيث إن الممارسة السابقة ونمط الحياة مختلفان جداً. وقد كانت أغلب الدراسات السابقة والكتابات السابقة تهتم بسلوك الطفل وبعلاقة الأم بالطفل، أو علاقة الأب بالطفل. وقد كان يوجه انتباه ضئيل إلى خلفية العائلة، ولحالة الطفل الربوي.

ومن المعروف منذ أمد بعيد أن تحطم البيت بسبب الطلاق والهجر والانفصال، والمرض النفسي الشديد، أو موت أحد الوالدين يؤثر عكسياً على الطفل الربوي، خاصة إذا لم يستطع من بقي حياً من الوالدين أو الوصي على الطفل تأمين رعاية ملائمة له، وتحكماً فعالاً وداعماً للربو. ويؤثر الحرمان والشدة المترافقة بالحرمان العاطفي والإهمال والكحولية والعنف بطريقة مماثلة، وتتحسن حالة الأسرة المضطربة بالسيطرة على الربو. وتوجد مجموعة صغيرة من الأطفال المصابين بالربو والمضطربين عاطفياً جداً تكون المعالجة النفسية لهم مهمة لعدة أشهر.

المعالجة الدوائية

لقد حصل تقدم كبير في التدبير الدوائي للربو، حقّق نفعاً للطفل وعائلته، خلال العشرين سنة الماضية. فباستعمال أدوية معدودة بشكل مناسب يستطيع كل الأطفال المصابين بالربو تقريباً الحياة بشكل طبيعي. وتوجد أربع مجموعات من الأدوية ثَبت نفعُها، وهي:

1. الأدوية أدرينالينية الفعل بيتا ــ 2.
2. التيوفيللين.
3. كروموغليكات الصوديوم.
4. الكورتيكوستيروئيدات «القشرانيات».

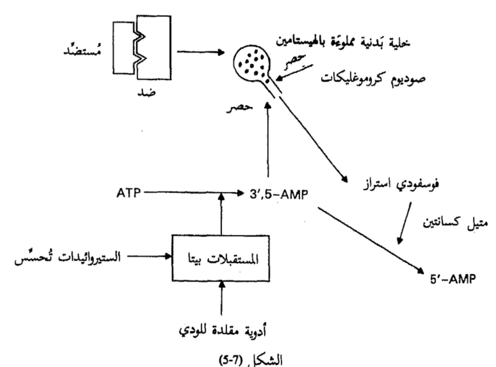
كما أن للأتروبين ومشتقاته منزلةً رفيعة في تدبير الربو المزمن الشديد [21].

ويجب أن يهدف التدبير الدوائي إلى تمكين الطفل وأسرته من التمتع بحياة طبيعية. وفي حين أنه من المرغوب فيه نظرياً عكس انسداد السبل الهوائية بالكامل، فلا يمكن تحقيق هذا دائماً، خاصة في الأطفال واليفعان المصابين بربو دائم شديد، بدون تأثيرات جانبية هامة، وعلاوة على ذلك، لا يوجد دليل في الوقت الحاضر على أن التحكم الأفضل في انسداد السبل الهوائية يغير بنجاح السير الطبيعي للربو، إذ يمنع تطور إصابة السبل الهوائية اللاعكوسة في الكهول. ومما لا ريب فيه، أن خفض درجة انسداد السبل الهوائية إلى الحد الأدنى في الربو الدائم الشديد أمر مرغوب فيه، ولكن ذلك يجب أن يوازن بالآثار الجانبية المحتملة من استعمال الدواء. ويشرح (الشكل 7-5) طريقة تأثير الأدوية المستعملة عموماً.

الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2

إن الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 تنبه المستقبلات بيتا ــ 2 تزيد سوية ادينوزين وحيد الفوسفات الحلقي cAMP داخل الخلية. وهذا يحدث في المقابل توسيعاً قصبياً، ويثبت الخلية البدينة بحيث تنطلق وسائط كيمياوية أقل. وللأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 تأثير خفيف على الجملة القلبية الوعائية.

وتوجد أربع مجموعات متوفرة بكثرة من الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2، ظهرت خلال العشرين سنة الماضية.



الشكل (7-5)
فارماكولوجية الربو. تمثيل تخطيطي لآلية رئيسية واحدة لإحداث الربو، ومواضع تأثير الأدوية المختلفة.

1. سالبوتامول، ألبوتيرول «فينتولين».
2. تيربوتالين «بريكانيل، بريتين».
3. فينوتيرول «بيروتيك».
4. أورسي بربنالين، ميتابروتيرنيول. «ألوبنت».

فالسالبوتامول والتيربوتالين متيسران بشكل مستحضرات فموية وحلالات هوائية معايرة، ومحاليل بخاخة nebulizer وبشكل مستحضرات قابلة للزرق حيث يزرق التيربوتالين تحت الجلد، والسالبوتامول في الوريد. ويتيسر الفينوتيرول بشكل حلاله هوائية معايرة، وبشكل محلول بخاخ. والواقع أن هذه الأدوية الثلاثة متماثلة بطريقة التأثير، وسرعة البدء، ومدة التأثير وبالتأثيرات الجانبية. ويتيسر الأورسي بربنالين بشكل مستحضرات فموية، وحلالات هوائية معايرة، ومحلول بخاخ وتأثيراتها بيتا ـ 1 أكثر بقليل من الأدوية الثلاثة الأخرى. ومع ذلك، فإن التأثيرات الجانبية للأدوية الأربعة خفيفة، وتحدث بشكل رئيسي في المستحضرات الفموية. وأهم هذه التأثيرات الجانبية الرعاش العضلي M.tremor، وفي بعض الأطفال الصغار فرط النشاط Hyperactivity.

تُتِم المستحضرات الفموية أقصى تأثيرها في 30-60 وتُحدِث توسيعاً قصبياً معتداً لمدة 4-6 ساعات. ويبدأ تأثير المستحضرات المستنشقة خلال حوالي 5 دقائق ويدوم تأثيرها حوالي 4 ساعات.

والطريقة المفضلة لإعطاء هذه الأدوية هي الاستنشاق. ففي الأطفال فوق 7-8 سنوات من العمر فإن الحلالة الهوائية المعايرة مُرضية عادة، خاصة للاستعمال الوقائي. ويجب أن يتعلم الطفل بدقة كيف يستعمل الحلالة الهوائية، وتقنية صيانتها بشكل متكرر. وبرغم ما يثيره البعض من اعتراض [22] فإن الحلالات الهوائية المعايرة للأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ـــ 2 الجديدة مأمونة. ولا توجد تقارير عن نتائج خطيرة من فرط استعمالها، فيما عدا استعمالها غير الملائم كعلاج مفرد في الربو. وليذكر أن جرعة الحلالة الهوائية المعايرة عادة من بختين من السالبوتامول تكافىء $\frac{1}{20}$ من قرص فموي عياره 4 ملغ. وأن الأطفال دون السنة 7-8 بكثير لا يستطيعون استعمال الحلالة الهوائية المعايرة عادة بكفاءة، كما أن استعمال الحلالة الهوائية ليس معالجة ملائمة للربو الحاد الشديد. وفي مثل هذه الظروف فإن المريض لا يقدر عادة على التعاون أو توليد جريان شهيقي كافٍ لاستنشاق الجرعة المناسبة.

وقد تم تطوير مسحوق جاف للاستنشاق يستعمل في الأطفال الصغار ويبدو أنه مؤثر [23]. وهو مفيد خاصة في التدبير الوقائي.

وقد لاقى استعمال المحاليل البخاخة الرطبة قبولاً خلال السنوات العشر الماضية، وقد استعمل في عيادة ملبورن لمدة 25 سنة تقريباً. ولا تحتاج هذه المحاليل لتعاون المريض، ولذا فهي معالجة مثالية للأطفال الصغار ولمعالجة الربو الحاد الشديد. ويمكن أن تعطى إما بالأوكسجين، أو بالهواء المضغوط بالمضخة المحركة للبخّاخة. ويمكن إعطاؤها للأطفال الصغار بقناع الوجه، وفي الأطفال الكبار بواسطة قطعة توضع بالفم mouthpiece (الشكل 7-6). ولا توجد فائدة في استعمال آلة الضغط الإيجابي المتقطع تفوق دفع البخاخ بالأوكسجين، أو مضخة الهواء المضغوط [24]. وإن زرق التيربوتالين تحت الجلد مفيد في تدبير عارضة الربو الحادة، ولا يبدو أن فائدته تفوق استعمال البخاخة. وقد استعمل السالبوتامول زرقاً في الوريد في الربو الحاد الشديد وهو مفيد. ولم يتبين أن له منفعة تفوق الدواء في البخاخة فضلاً عن أن الآثار الجانبية واضحة في الزرق.

ويوجد دليل على أن مشاركة السالبوتامول انشاقاً وبالفم مفيد ومأمون، مع أنه لم يستعمل على نطاق واسع [26].



الشكل (7-6)

معالجة الربو بالاستنشاق . طريقة إعطاء دواء مقلد للودي بالاستنشاق ، وذلك باستعمال مضخة صغيرة ضاغطة للهواء ، ومرذاذ وقطعة فم .

وبينما يستمر استعمال الأدرينالين والأفدرين في بعض أجزاء العالم لتدبير الربو ، فقد اختفت بالفعل من البلدان التي تتيسر فيها الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 بكثرة . وما زال للأيزوبرينالين بالوريد دور في تدبير الربو الحاد المهدد للحياة .

التيوفيللين

لقد ازداد استعمال التيوفيللين كثيراً في السنوات العشر الماضية ، كما تحسن فهم تأثيره الدوائي . وقد تأكد الآن أنه لم يكن يستعمل بجرعة ملائمة في الماضي ، وربما كان هذا سبب سوء سمعته ، خاصة في المملكة المتحدة . ويؤثر التيوفيللين بتثبيطه فعل فوسفو دي أستراز التي تُحفِز تحطيم أدينوزين وحيد الفوسفات الحلقي cAMP . ويوجد التيوفيللين بشكل مستحضرات وريدية وشرجية وفموية . وامتصاص المستحضرات الشرجية شاذ ولذا يجب سحب استعماله . والمستحضرات الفموية موسعة للقصبات بفعالية ، ولها تأثير وقائي شريطة أن تعطى بمقادير ملائمة [27] . وتوجد اختلافات كبيرة في تأثيره الدوائي من شخص لآخر . لذا ومن الضروري عموماً مناطرةُ سويات التيوفيللين في المصل لضمان الحصول على سوية مناسبة في المصل . والجرعة

الفموية البدئية من التيوفيللين العياري هي 5-6 ملغ/كغ كل ست ساعات، بحد أقصى 200، وقد يزاد هذا المقدار تدريجياً حتى 8 ملغ/كغ خاصة في الأطفال دون العشر سنوات[28]. ويجب أن يبدأ بهذه الزيادة فقط بمناظرة سوياته في المصل. وتعطى المستحضرات الفموية بشكل مثالي كل ست ساعات للمحافظة على السويات العلاجية في الدم.

وقد حققت مستحضرات التيوفيللين بطيئة التحرر مديدة التأثير قبولاً واسعاً في السنوات الأخيرة، ويبدو أنها مفيدة خاصة في التحكم بانسداد السبل الهوائية في الصباح الباكر early-morning airways obstruction[29]. وتعطى بمقدار بدئي 8-9 ملغ/كغ/كل 12 ساعة. ومع ذلك توجد اختلافات كبيرة في مستوياته بين الأشخاص، وتوجد اختلافات في مستوياته في أثناء النهار في الشخص الواحد مما يوحي بأن معدل التحرر أو الامتصاص غير منتظم. وإذا استعملت أملاح التيوفيللين مثل كولين التيوفيللين، فيجب أن تحسب على أساس ما تحتويه من التيوفيللين.

إن التأثيرات الجانبية للتيوفيللين بطريق الفم ليست نادرة. وللدواء طعم مر. ويغلب للأطفال الصغار أن يرفضوا مستحضرات الشراب. ويحدث تهيج المعدة irritation مباشرة من الأقراص، ويمكن تجاوز ذلك ببدء الدواء بجرعة صغيرة ثم يزاد بالتدريج. وتظهر علامات السمية عادة عندما تزيد سويته في المصل عن 20 ميكروغرام/مل. (130 $1/\mu$ml). وعلامات السمية هي الغثيان، القيء ـــ القيء الدموي، الصداع، وفي السمية الشديدة تحدث الاختلاجات.

إن مستحضرات التيوفيللين الوريدية مفيدة ومأمونة في معالجة الربو الحاد الشديد. ويجب أن تكون الجرعة البدئية المحملة loading dose بمقدار 5-6 ملغ/كغ. ويمكن الاستمرار بإعطاء الدواء بالوريد، إما بمقادير متكررة تبلغ 5-6 ملغ/كغ تعطى في مدة 20-30، أو بالتسريب infusion المستمر بمقدار (0,9-1,1) ملغ/كغ/في الساعة[30].

كروموغليكات الصوديوم

وهذا الدواء ذو قيمة وقائية مجردة، لأنه يثبط انطلاق الوسائط الكيمياوية من الخلايا البدينة. وحتى يؤثر يجب أن يستنشق. ويمكن تحقيق ذلك في الأطفال فوق 4-5 سنوات باستنشاق مسحوق جاف. وقد تيسرت محاليل بخاخة للأطفال الصغار.

ولا يحب العديد من الأطفال استنشاق المسحوق الجاف. ولهذا السبب فإن مطاوعتهم للعلاج سيئة. وحتى يتم الحصول على تأثير علاجي، يجب أن يؤخذ الدواء ثلاث مرات، والأفضل

أربع مرات في اليوم، على الأقل في البدء. ومن الممكن بعدئذٍ خفض الجرعة إلى مرتين، وأحياناً مرة واحدة في اليوم. والدواء خال من التأثيرات الجانبية تقريباً.

ومع أنه يستعمل على نطاق واسع في تدبير ربو الأطفال فإن مكانته الحقيقية في المعالجة ما زالت غير مؤكدة لحد ما. ويبدو أنه مؤثر جداً في الأطفال المصابين بعارضات ربو متكررة. وعمله قليل في التحكم بالربو المزمن الشديد.

الكورتيكوستيروئيدات

إن الكورتيكوستيروئيدات بالفم هي عماد تدبير الربو المزمن الشديد، وقد استعملت المستحضرات الوريدية على نطاق واسع في التحكم بالعارضات الحادة الشديدة. وطريقة تأثير الكورتيكوستيروئيدات ليست واضحة تماماً. فبالإضافة لتأثيرها المضاد للالتهاب، فإنها تحسس مستقبلات بيتا ــ2 للأدوية مقلدة الودي، داخلية المنشأ وخارجية المنشأ. ولذا فإنه يجب إعطاء الدواء أدرناليني الفعل بيتا ــ2 دوماً مع الكورتيكوستيروئيدات.

ولقد أصبحت الكورتيكوستيروئيدات المستنشقة متيسرة في السنوات الماضية. ويبدو أنّ لها تأثيراً وقائياً بارزاً [31]. وبرغم الإدعاءات بأن فائدتها تزيد قليلاً عن إعطاء الكورتيكوستيروئيدات بالفم بشكل متناوب فيما يتصل بتثبيط الكظر، فإنها تحدث تحكماً أفضل في الربو المتوسط الشدة من الكورتيكوستيروئيدات المتناوبة [32-33]. فإذا كانت الجرعة اليومية أقل من 800 ميكروغرام فإن تثبيط الكظر غير مألوف. وقد تيسر أيضاً وجود بيكلوميتازون ديبروبيونات كمسحوق جاف للاستنشاق، ويفيد الأطفال الصغار جداً على استعمال الحلالة الهوائية المعايرة [34]. وإن التأثيرات الجانبية لبيكلوميتازون ديبروبيونات المستنشق بمقدار أقل من 800-1600 ميكروغرام في اليوم نادرة. ويظهر داء المبيضات الفمي في الأطفال، ولكن أقل من حدوثه بالكهول.

وما زال لاستعمال الستيروئيدات بالفم للصيانة دور قيِّم في تدبير الأطفال المصابين بالربو المزمن الشديد، والصغار جداً على استعمال الحلالة الهوائية المعايرة، وفي الذين لا يناسبهم استنشاق المسحوق. وقد يحتاج بعض الأطفال الكبار إلى استعمال الستيروئيدات بالفم واستنشاقاً للتحكم الملائم. وأحسن ما تعطى الستيروئيدات بالفم كجرعة مفردة يومياً في الصباح مما يخفف من تأثيرها المثبط للنمو. وقد تعطى أحياناً بشكل متناوب. ويجب أن لا تستعمل الستيروئيدات ذات نصف العمر المديد مثل بيتاميتازون وديكساميتازون في تدبير الربو، ويفضل استعمال البريدنيزولون.

وتوجد ادعاءات حديثة بأن للكورتيكوستيروئيدات في الوريد فائدة خفيفة في الربو الحاد الشديد، على الأقل في المرضى الذين لا يتناولون الكورتيكوستيروئيدات للصيانة [35]. ومع ذلك ستبقى في المستقبل المنظور جزءاً هاماً في معالجة الربو الحاد المهدد للحياة.

الأدوية الأخرى المستعملة في تدبير الربو

للأتروبين دور ما في تدبير الأطفال المصابين بالربو المزمن الشديد، الذي لا تتحكم به العوامل الأخرى [36]. ويمكن إعطاؤه بالفم أو إنشاقاً. والمشتق المستعمل عادة هو إبراتروبيوم بروميد **Ipratropium bromide**.

وتُستعمل أدوية أخرى متنوعة من وقت لآخر لتدبير الربو، ولا يوجد دليل موضوعي على منفعتها. فليس لمضادات الهيستامين قيمة وقائية أو علاجية في الربو. وفي حين أن السعال عرض مزعج في الربو فإن أدوية السعال غير فعالة ويستجيب السعال غالباً لموسعات القصبات.. وتوصف الصادات كثيراً، خاصة في الأطفال الصغار، حيث تحدث العارضات الحادة مرافقة للخمج التنفسي الحموي. وإن الدليل على أن الخمج الجرثومي يقوم بدور جزئي في تعجيل حدوث عارضات الربو أو زيادتها ضعيف. ولهذا السبب يجب أن لا توصف الصادات روتينياً في معالجة الربو، ويجب أن يحتفظ بها للظروف غير العادية، حيث يوجد دليل على خمج جرثومي مرافق.

التدبير العملي بالأدوية

ونبحث الآن استعمال المجموعات الأربع الفعالة من الأدوية في الطرازات المختلفة للربو الموصوفة سابقاً.

عارضات الربو غير المتكررة

تستجيب أغلب عارضات الوزيز في الأطفال في العارضات الربوية غير المتكررة بشكل مُرضٍ، إما للدواء الأدرينالين الفعل بيتا ـ 2 مفرداً، أو مشتركاً مع التيوفيللين بالفم. ففي الأطفال الصغار المصابين بهجمة خفيفة، فإن اعطاء دواء ادرناليني الفعل بيتا ـ 2 كافٍ عادة. فإذا كان الوزيز أكثر إزعاجاً فقد نحتاج لإعطاء جرعة واحدة، أو جرعتين في البدء من دواء ادرناليني الفعل بيتا ـ 2 بالبخاخة، وإذا لم يتيسر ذلك، يعطى التيربوتالين زرقاً تحت الجلد. وتعطى المستحضرات الفموية كل ست ساعات، والمحاليل البخاخة كل 4 ساعات. وفي الأطفال فوق 7-8 سنوات؛ تعالج

العارضات الخفيفة والمتوسطة عادة بكفاءة بالحلالة الهوائية المعايرة، وتُعالَج العارضات المزعجة بالبخاخة.

ويستمر بإعطاء المحاليل الفموية من الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ2 في الأطفال الصغار، أو الحلالة الهوائية المعايرة في الأطفال الكبار، سواء مفردة مع مشركة بالتيوفيللين بالفم 3-4 مرات يومياً وإلى ما بعد زوال الوزيز من الطفل تمام بـ 48-72 ساعة. وقد يصاب الأطفال بهجمة حادة لا تستجيب لهذه الوسائل. ويُنصح عندئذٍ عموماً بدخول المستشفى حيث يكون الاستمرار بإنشاق منتظم للدواء الأدريناليني الفعل بيتا ــ2 مؤثراً. فإذا لم يكن دخول المستشفى متيسراً فإن الكورتيكوستيروئيدات بشوط قصير تتحكم بالهجمة.

ومن الحكمة أن يُحتَفَظ بموسع قصبي في المنزل، بحيث يعطى هذا الدواء للطفل عند أول علامة للهجمة، إذ يبدو أنه من السهل ضبط العارضات إذا أعطيت موسعات القصبات في وقت مبكر من السير.

عارضات الربو المتكررة

عندما تحدث عارضات الربو بكثرة مثلاً كل 1-2 أسبوع، يجب التفكير بالمعالجة الوقائية. وتبدأ المعالجة الوقائية في الأطفال فوق 4-5 سنوات بإعطاء كروموغليكات الصوديوم إنشاقاً بشكل مسحوق جاف، وتضاف موسعات القصبات عند الضرورة. فإذا قدِّر لكروموغليكات الصوديوم أن يفضي لفائدة علاجية، فإن التحسن يحدث عادة خلال 4-6 أسابيع. أما إذا لم يحدث تغير بعد هذه الفترة، فلا قيمة للاستمرار في إعطائه. أما إذا لم يحدث تحسن بإعطاء كروموغليكات الصوديوم، أو كان التحسن غير تام، يستبدل الدواء عندئذٍ بإعطاء دواء أدرينالينى بيتا ــ2 بشكل منتظم، إما بالفم، والأفضل إنشاقاً، أو يشرك كروموغليكات الصوديوم مع الدواء الأدرينالينى الفعل بيتا ــ2. وفي الأطفال فوق 6-7 سنوات يعطى الدواء الأدرينالينى الفعل بيتا ــ2 بشكل طبيعي بالحلالة الهوائية المعايرة، ويجب أن يعطى هذا الدواء قبل كروموغليكات الصوديوم.

ويمكن اللجوء إلى عدة خيارات في الأطفال الصغار الذين يحتاجون لمعالجة وقائية. فإذا كان الطفل صغيراً جداً على كروموغليكات الصوديوم بشكل مسحوق، جرّب عندئذٍ دواء أدرينالينى الفعل بيتا ــ2 بالفم بشكل منتظم مفرداً أو مشركاً بالتيوفيللين بالفم. فإذا لم يحدث تأثير، يعطى الدواء الأدرينالينى الفعل بيتا ــ2 بشكل منتظم بالبخاخة. ويمكن إضافة محلول كروموغليكات

الصوديوم لمحلول الدواء الأدريناليني الفعل بيتا ــ 2 البخاخ عند الضرورة أو يعطى كروموغليكات الصوديوم مع الدواء الأدريناليني الفعل بيتا ــ 2 بالتناوب .

وتستمر المناقشة حول القيمة النسبية لكروموغليكات الصوديوم والتيوفيللين في الوقاية من الربو . وقد اقترح أن تأثيرهما متساوٍ وأن التيوفيللين بالفم أسهل منالاً إجمالاً [37] . وقد اقترحت دراسة أن ليس للدوائين معاً تأثير إضافي [38] . ومع ذلك ، فإن الطفل المصاب بعارضات ربو متكررة غير المتحكم فيها بشكل ملائم بكروموغليكات الصوديوم أكان مفرداً أو مع الانشاق المنتظم لدواء أدرينالين الفعل بيتا ــ 2 ، فيجدر إعطاء التيوفيللين بالفم أيضاً . فإذا خَضَعَ الربو للسيطرة ، فمن المقبول محاولة إيقاف كروموغليكات الصوديوم . فإذا لم يكن التحكم بإنشاق الدواء الأدرينالينى الفعل بيتا ــ 2 وبالتيوفيللين بالفم جيداً عند إيقاف كروموغليكات الصوديوم ، فلا جدوى من الاستمرار من إعطاء الأدوية الثلاثة معاً .

وإذا حدث الوزيز في الأطفال الذين يعالجون بكروموغليكات الصوديوم لوحده كمعالجة صيانة ، فيتم التحكم به بإدخال دواء أدرينالينى الفعل بيتا ــ 2 ، ويفضل أن يكون إنشاقاً بالحلالة الهوائية أو بالبخاخة مع إمكان إدخال التيوفيللين بالفم أيضاً . وتشبه مبادىء إعطاء هذه الأدوية مبادىء اعطائها في تدبير العارضة الحادة من الوزيز في الطفل المصاب بعارضات ربو غير متكررة .

الربو الدائم « المستمر »

من المؤسف أن واحداً من الأخطاء الشائعة في تدبير الربو هو معالجة الطفل المصاب بانسداد مزمن في السبل الهوائية [39] ، ولأن الوزيز الدائم في مثل هؤلاء الأطفال خفيف نسبياً غالباً والعارضات الحادة نادرة ، فيجب قصر استعمال الأدوية في الفترات المزعجة كثيراً ، ويجب أن يتعود الطفل وعائلته الحياة مع العجز المزمن . وتسبب المعالجة المنتظمة لمثل هؤلاء الأطفال نتائج مثيرة دراماتيكية .

وفي حين يتم التحكم بشكل ملائم في عدد قليل من الأطفال المصابين بانسداد مزمن في السبل الهوائية خفيف الدرجة بإعطاء كروموغليكات الصوديوم بالانشاق المنتظم ، وبإعطاء موسعات القصبات بفترات متقطعة ، فإن هؤلاء الأطفال يشكلون استثناء . ويحتاج أغلب الأطفال المصابين بانسداد سبل هوائية مزمن خفيف أو متوسط للأدوية مقلدة الودي انشاقاً ، إما باستعمال الحلالة الهوائية المعايرة أو البخاخة ، وكروموغليكات الصوديوم ، وغالباً للتيوفيللين بالفم أيضاً . وفي عدد قليل من الأطفال الصغار الذين لا يقدرون على استعمال الحلالة الهوائية المعايرة ، وتكفي الأدوية

المقلدة للودي بالفم. وعادة ما يحتاجون لاستعمال البخاخة في المنزل بغية التدبير الأمثل. وتعطى الأدوية عادة ثلاث إلى أربع مرات يومياً. وقد يصعب إعطاء 4 دفعات يومياً للطفل بعمر المدرسة، لعدم رغبة الطفل بتناول العلاج في المدرسة. ومن الملائم عادة إعطاء الأدوية في مثل هذه الحالة صباحاً، وبعد المدرسة، وقبل النوم.

وعند استعمال التيوفيللين بالفم كمعالجة صيانة، فالأفضل أن يعطى مستحضر بطيء التحرر. وبإعطاء العلاج مرتين يومياً فإن المطاوعة أفضل، ويتم التحكم بأعراض الصباح الباكر بسرعة أكثر. فإذا استمر الوزيز في الطفل، وأزعج الربو حياته وحياة عائلته بالرغم من إنشاق الدواء الأدرناليني بيتا ـ 2 بشكل منتظم، وبإعطاء التيوفيللين بالفم بمقدار يحقق سويات علاجية في الدم وبكروموغليكات الصوديوم، فيشار عندئذٍ بمعالجة إضافية. ويشار بتحوير في طريقة العلاج إذا كان التحكم بالأعراض جيداً مع أن القياسات الموضوعية لانسداد السبل الهوائية تُظهِر انسداد سبل هوائية شديداً مستمراً. ومن جهة ثانية فإن انسداد السبل الهوائية الخفيف لا يتطلب معالجة إضافية.

وعندما يحتاج الأمر معالجة إضافية في الأطفال فوق 6-7 سنوات، فيجب أن تكون هذه المعالجة بإنشاق الكورتيكوستيروئيدات، بيكلوميتازون دبروبيونات. وعند إدخال هذا الدواء يسحب كروموغليكات الصوديوم تدريجياً حيث لا يوجد دليل على فائدة إضافية بالاستمرار باعطائها. ويستمر بإعطاء الأدوية الأدرنالينية الفعل بيتا ـ 2 إنشاقاً قبل انشاق الستيروئيدات، لأنه بذلك يتحقق تأثير إضافي [40]. ويستبقى إعطاء التيوفيللين بالفم، مع أنه لا توجد دراسات منشورة عن استعماله في هذه الظروف. ويبدو أن المستحضرات المديدة من التيوفيللين مفيدة خاصة في التحكم بالأعراض في الصباح الباكر.

والجرعة البدئية من بيكلوميتازون دبروبيونات هي بختان puffs ثلاث مرات يومياً، أو ثلاث بخات مرتين يومياً. وتدل الخبرة على أن المعالجة مرتين يومياً مناسبة غالباً، مع أن الدراسات على استعماله بهذا الأسلوب قليلة. وتزاد الجرعة تدريجياً وفق الاستجابة، حتى 16 بخة في اليوم (800 ميكروغرام)، فإذا لم تكن هذه الجرعة كافية تضاف الكورتيكوستيروئيدات عن طريق الفم.

وفي الأطفال دون السنة 7-8 من العمر والذين لا يستطيعون استعمال الحلالة الهوائية المعايرة بكفاءَة فقد يكون إنشاق بيكلوميتازون دبروبيونات بشكل مسحوق جاف مناسباً. فإذا لم يكن المسحوق الجاف ملائماً، تضاف الكورتيكوستيروئيدات بالفم للصيانة. وربما كان استعمالها

أقل راحة نفسية من استعمال الكورتيكوستيروئيدات المستنشقة لتأثيراتها الجانبية الفعالة . ومع ذلك يجب أن لا تسحب خوفاً من تأثيراتها الجانبية في الأطفال المصابين بأعراض مزعجة . وكما ذكر سابقاً فإن للربو غير المتحكم به تأثيراً مؤخراً للنمو ، والنتائج النفسية للطفل وعائلته في الربو غير المتحكم به كثيرة .

ويوجد عدد صغير من الأطفال الكبار المصابين بربو مزمن شديد جداً يحتاجون لمعالجة صيانة بالكورتيكوستيروئيدات بالفم ، بالاضافة إلى انشاق الكورتيكوستيروئيدات لتحقيق سيطرة مقبولة على الأعراض . ويستحيل عادة التوصل إلى مقاومة طبيعية في السبل الهوائية في هذه المجموعة ، علماً بأن المعالجة لا تهدف لذلك . وإن إعطاء جرعات صغيرة من الكورتيكوستيروئيدات بالفم بمقدار 3-5 ملغ/في اليوم من البريدنيزولون كافية عادة مع استبقاء جميع العلاجات الأخرى . وقد تكون فائدة معالجة الصيانة بالكورتيكوستيروئيدات بالفم قليلة أحياناً في بعض الأطفال [41] . ويبدو أنه يحدث تموج كبير في درجة انسداد سبلهم الهوائية في هؤلاء الأطفال .

وتدل خبرة المؤلف على أن الستيروئيدات المتناوبة يندر أن تكون ملائمة للتحكم بالربو في الأطفال الذين يحتاجون معالجة صيانة بالفم . وربما يعكس هذا لحد بعيد شدة الربو في طفل لم تتم السيطرة عليه بشكل ملائم بإنشاق الكورتيكوسيتروئيدات ، مع أن قلة التأثيرات الجانبية في المعالجة المتناوبة بالستيروئيدات تستحق تجربة هذه المعالجة عادة .

وعندما يبدأ الطفل استنشاق الكورتيكوستيروئيدات فعلى الوالدين الاحتفاظ بأقراص البريدنيزولون في المنزل لإعطائها عند سورات الوزيز . إذ إن الستيروئيدات المنشقة لا يمكن إعطاؤها في أثناء السورات . ويجب أن تستبدل بإعطاء الستيروئيدات بالفم مدة 3-4 أيام ، وبشكل مشابه . ويزاد مقدار الستيروئيدات في الطفل الذي يتلقى معالجة صيانة بالستيروئيدات في أثناء الوزيز المزعج .

وعند حدوث الوزيز الخفيف في طفل مصاب بالربو المزمن ينشق دواء أدرينا ليني الفعل بيتا-2 كل 4 أربع ساعات . فإذا لم يسيطر هذا الدواء مع زيادة جرعة الكورتيكوستيروئيدات بالفم على الأعراض بسرعة ، ينصح بدخول المستشفى .

فإذا زال الوزيز تماماً من الطفل ، المصاب بالربو المزمن ، الذي يتلقى معالجة صيانة لمدة 3-6 شهور ، ينصح عندئذٍ بإنقاص المعالجة بنظام مقلوب لنظام إدخالها ، حيث تنقص الستيروئيدات

بمعدل لا يزيد عن 1 ملغ كل شهر ، ثم البيكلوميتازون دبروبيونات بمعدل بخة واحدة كل 2-4 أسابيع ، ثم التيوفيللين بالفم فالدواء الأدريناليني الفعل بيتا ــ 2 المستنشق .

تدبير المشاكل النوعية

الربو في السنتين الأوليتين من العمر

إن استجابة الأطفال في الأشهر 6-12 الأولى للأدوية أدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 والتيوفيللين ضعيفة . وأسباب ضعف هذه الاستجابة غامضة وقد عزيت إلى نقص التطور النسبي للعضلات الملساء في القصبات وصغر حجم السبل الهوائية ولما يقترح من أن سبب الانسداد في هذا العمر ، هو الوذمة المخاطية وفرط المفرزات في الدرجة الأولى . وتشير بعض الدلائل المنشورة على أن موسعات القصبات غير فعالة حتى الشهر 18-24 من العمر ، وهذا ما يتعارض مع التجربة السريرية [42] .

ويعالج الأطفال ، الذين يزيد عمرهم عن ستة شهور ، والمصابين بالوزيز الحاد ، بشكل طبيعي بإنشاق الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 أو بالفم تبعاً لشدة الوزيز . فإذا كانت الاستجابة ضعيفة لا يستمر بالدواء . ومن جهة ثانية فإن أغلب الأطفال بعد الشهر الثاني عشر من العمر يبدون استجابة سريرية مقبولة . فإذا كان الطفل غير المستجيب غير متضايق كثيراً فلا يشار/بمعالجة إضافية . فإذا كان الطفل متضايقاً أدخل للمستشفى حيث يعتبر إعطاء الأوكسجين أحسن علاج . وقد يكون أحياناً من الضروري زرق الأمينوفيللين في الوريد ، وإعطاء السوائل بالوريد إذا اختل الوارد من السوائل . وتعطى الكورتيكوستيروئيدات بالوريد إذا كان الطفل متضايقاً جداً ، ولكن لم يثبت ما إذا كانت فعّالة بهذا الطريق .

وإن الأطفال المصابين بطراز من وزيز دائم يسبب ضائقة خفيفة لا يستجيب عادة لأي شكل من المعالجة . فإذا كانت صحتهم العامة وتطورهم غير مضطربين فالأفضل عدم إعطائهم الأدوية .

عارضات الربو الحادة الشديدة الراجعة

توجد ، كما ذكر ، مجموعة من الأطفال عمرها بين السنة وخمس سنوات يبدون عارضات ربو حادة شديدة راجعة ولا تزول كل الأعراض منهم بين هذه العارضات . وقد تحدث العارضات بشكل نادر ، وتترافق عادة بأخماج تنفسية .

والمعالجة الوقائية في هذه المجموعة مخيبة للأمل غالباً. فكروموغليكات الصوديوم وإنشاق مقلدات الودي بشكل منتظم، والتيوفيللين بالفم لا يمنع العارضات. وفوق ذلك، ولأن الهجمات نادرة فإن المعالجة المنتظمة غير مسوّغة. ويمكن أن يؤخذ بالاعتبار أحياناً المعالجة المديدة بالكورتيكوستيروئيدات بالفم لأن بعض العارضات قد تهدد الحياة، ويبدو أن هذا الشكل من المعالجة مخيب للآمال.

والتقرب العملي في معالجة هذه المجموعة هو البدء بإعطاء الدواء عند ظهور أول علامة للزكام، خاصة السعال الجاف، أو الوزيز الخفيف، حيث يبدأ بإنشاق دواء أدريناليني الفعل بيتا ــ 2 بشكل منتظم والتيوفيللين بالفم. فإذا ترقت الهجمة بعد ساعتين، تعطى عندئذ الكورتيكوستيروئيدات بالفم. ويجب أن يحتفظ الأهل بهذه الأدوية في المنزل مع ارشادهم عن زمن إعطائها. فإذا استمر الوزيز المزعج برغم هذه المعالجة فالدخول للمستشفى ضروري. ومع ذلك يتم اجهاض عدد من العارضات الشديدة بالاستعمال السريع للمعالجة المشددة في المنزل.

التقبض القصبي المحدث بالجهد

قد يكون التقبض القصبي المحدث بالجهد عرضاً مزعجاً جداً. ولا يوافق البعض على ما إذا كان هذا التقبض يخف لحدّه الأدنى بالاستعمال المنتظم لكروموغليكات الصوديوم، أو التيوفيللين بالفم، أو إنشاق الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 [43]. وقد دُرِس الدواءان الأولان بشكل حسن، ويوجد دليل مقبول على نقص التقبض القصبي المحدث بالجهد، إذا حافظنا على سوية التيوفيللين في المصل بمقدار ملائم، وكانت السويات الملائمة من التيوفيللين في المصل مصانة [44].

وإن التقرب العملي في بعض الأطفال والمراهقين في الوقاية من تقبض القصبات المحدث بالجهد هو إنشاق دواء أدريناليني الفعل بيتا ــ 2 أو كروموغليكات الصوديوم مباشرة قبل الرياضة. ويبدو أن إنشاق الدواء أدريناليني الفعل بيتا ــ 2 أكثر تأثيراً على وجه العموم. ويشك بالقيمة الوقائية لإعطاء دواء أدريناليني الفعل بيتا ــ 2 بالفم قبل حوالي ساعة من الجهد [45]. وفي الأطفال الذين يتلقون معالجة صيانة لإصابتهم بالربو الدائم يمكن إعطاؤهم جرعات إضافية من دواء أدريناليني الفعل بيتا ــ 2، وتفضل الحلالة الهوائية المعايرة مباشرة قبل النشاط الفيزيائي.

المصابون بانزعاج في الليل

قد تكون هذه المجموعة صعبة التدبير جداً. ويوجد دليل على أن إعطاء التيوفيللين بطيء

التحرر بالفم يساعد في السيطرة على الأعراض وكذلك السالبوتامول بطيء التحرر، الذي يعطى بالفم بعض القيمة الوقائية [46]. وإن إنشاق الدواء الأدرينالييني الفعل بيتا ــ 2 قبل النوم يفقد تأثيره وقت ظهور الأعراض في الساعة 2-3. وقد يكون لإنشاق الكورتيكوستيروئيدات وإعطائها بالفم بعض القيمة الوقائية أيضاً. وقد يصاب العديد من هذه المجموعة بأعراض مزعجة في النهار ويتلقون معالجة صيانة بالستيروئيدات إنشاقاً أو بالستيروئيدات انشاقاً وبطريق الفم. فإذا كانوا يتناولون الستيروئيدات بالفم، واستمر ظهور الأعراض المزعجة فيهم بالليل، فيقسم المقدار اليومي من الكورتيكوستيروئيدات إلى جزئين أو تعطى الجرعة كاملة في الليل أحياناً. ولإعطاء كامل الجرعة في الليل مساوىء، لأنها تحدث تثبيطاً للنمو أكثر، ولكنها أحياناً تظلُّ الوسيلة الوحيدة للسيطرة على حالة صعبة جداً.

السعال الليلي Night cough

إن السعال الليلي غير المُترافِق بالوزيز عَرَض صعب المعالجة. فأحياناً يستجيب للتيوفيللين بطيء التحرر. ولا توجد حتى الآن تقارير عن استعمال السالبوتامول بطيء التحرر. وقد ادعي أن لكروموغليكات الصوديوم بعض المنفعة العلاجية، ولكن ذلك لم يثبت طويلاً. وإن استعمال الكورتيكوستيروئيدات بالفم، أو إنشاقاً غير مبرر حتى ولو كانت الأعراض مزعجة للطفل وعائلته.

وكما سنناقش في المقطع الذي يبحث في التقرب المناعي للمعالجة، فإن محاولات التخلص من سوس mite غبار المنزل من فراش الطفل غير فعالة عادة.

الربو الحاد المهدد للحياة «الحالة الربوية»

يمكن أن يتعرض الطفل المصاب بالربو الحاد المهدد للحياة للموت، وتحتاج هذه الحالة للعلاج في مستشفى تتيسر فيه وسائل العناية المشددة التامة. فإذا بدأ بالتدبير البدئي في عيادة صغيرة فيجب أن تُتخَذ الترتيبات السريعة لنقل المريض إلى المستشفى.

يعطى الأوكسجين لكل الأطفال المصابين بربو حاد شديد، ولا خطر من إعطائه، ولا يؤهب لاحتباس ثاني أوكسيد الكربون. وإن استنشاق أوكسجين 40% كاف عادة، وقد تحتاج الحالات الشديدة جداً لكثافة أوكسجين 70% وحتى 80%.

وبينما يستمر النقاش حول الأدوية المعطاة وطريقة إعطائها، فإن هناك إجماعاً عاماً على أن زرق الأمينوفيللين في الوريد وإعطاء الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ 2 أمر ضروري في كل المصابين

بالربو الحاد الشديد. وبينما استعملت الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ2 زرقاً في الوريد في السنوات 10-5 الماضية، فإن فائدتها تزيد قليلاً عن إنشاق الأدوية بجهاز البخاخة. ويطبق المؤلف عملياً زرق الأمينوفيللين في الوريد بالإضافة إلى إنشاق السالبوتامول مرة إلى ثلاث مرات كل ساعة مستعملاً البخاخة بالجرعة المشار إليها في الجدول 7-1. وإن جرعات السالبوتامول كبيرة، ولكن لم تشاهد تأثيرات جانبية. ويجب أن يراقب المريض بدقة، وتعطى الأدوية بهذا التردد تحت المراقبة الطبية المباشرة فقط.

وتزرق الستيروئيدات لأي طفل يتناول معالجة صيانة من الستيروئيدات بالفم، أو إنشاقاً، أو بتناول الستيروئيدات في الأشهر الستة السابقة، وتزرق الستيروئيدات أيضاً لكل المصابين بضائقة شديدة والذين لا يستجيبون بسرعة لإنشاق الأدوية الأدرينالينية الفعل بيتا ــ2 والأمينوفيللين الوريدي. ويعطى من الستيروئيدات إما الهيدروكورتيزون بجرعة 4 ملغ/كغ كل 4-3 ساعات أو ميتل بريدنيزولون بمقدار 1 ملغ/كغ كل 4 ساعات. ولا فائدة من إعطاء المقادير الكبيرة من الكورتيكوستيروئيدات [47]. وكما ذكر فإن هناك نقاشاً حول فعالية الكورتيكوستيروئيدات في تدبير الربو الحاد الشديد، ولكن يجب أن تعطى لأي مريض خطر لا يتناول الكوتيكوستيروئيدات للصيانة.

وتحدث الاستجابة لهذه المعالجة خلال 6-4 ساعات عادة، وتوقف المعالجة الوريدية بعد 48 ساعة في أغلب المرضى. وإذا استعملت جرعات كبيرة من الكورتيكوستيروئيدات فيمكن إيقافها بعد 4-3 أيام. ثم تنقص ببطء ثم توقف تماماً. أو تستأنف معالجة الصيانة العادية في المرضى الذين يتناولون الكورتيكوستيروئيدات لفترة طويلة.

إن تحليل غازات الدم ليس ضرورياً في كل مريض مصاب بالربو الحاد الشديد. فإذا كان المريض غير ميئوس منه واستجاب للمعالجة البدئية بشكل مرضٍ فإن التقييم السريري، مع قياس معدل جريان الزفير القممي كافيان للحكم على التحسن. وتُقاس غازات الدم الشرياني إذا كان المرض شديداً، وفي المريض الذي تتردى حالته ولا يستجيب للمعالجة.

وقد يكون لإعطاء الأدوية مقلدة الودي بالوريد مكان في تدبير المرضى الذين لا يستجيبون لهذه الوسائل. وقد استعمل الأيزوبرينالين [48] كثيراً. وقد يكون زرق السالبوتامول في الوريد مفيداً في هذه الظروف.

الجدول (7-1) الأدوية المستعملة في الربو

المستحضر	الاسم التجاري	المقدار
للأدوية المقلدة للودي		
سالبوتامول « ألبوتيرول »	فنتولين	بالفم 0,15 ملغ/كغ/كل ست ساعات . حلاله هوائية بخثان (200 ميكروغرام) كل 4-6 ساعات . مسحوق جاف (200 ميكروغرام) كل 4-6 ساعات . محلول 0,02-0,03 مل/كغ/كل 4-6 ساعات .
تيربوتالين	بريكانيل بريثين	بالفم 0,75 ملغ/كغ/كل ست ساعات . تحت الجلد 0,05 ملغ/كغ/ حلالة هوائية 1-2 بخة (250-500 ميكروغرام) كل 4-6 ساعات . محلول 0,02-0,03 مل/كغ كل 4-6 ساعات .
أورسي برينالين « ميتابروتيرينول »	ألوبنت	بالفم 0,3-0,5 ملغ/كغ كل ست ساعات . محلول 0,01-0.02 مل/كغ كل 4-6 ساعات .
فنوتيرول	بيروتيك	حلاله هوائية 1-2 بخة ((200-400 ميكروغرام) كل 4-6 ساعات .
ميتيل كسانتين		
أمينوفيللين		وريدي 5 ملغ/كغ/ كل 6 ساعات دفعة أو 5 ملغ/كغ دائمة . أو 0,9 ملغ/كغ/ بالساعة بمحلول مستمر .
تيوفيللين القياسي		بالفم 5-6ملغ/كغ/كل ست ساعات (المقدار الأقصى 200ملغ) .
البطيء		بالفم 8-10ملغ/كغ/كل 12 ساعة (المقدار الأقصى 200 ملغ) .
كولين تيوفيلينات		بالفم 8 ملغ/كغ/ كل ست ساعات .
صوديوم كروموغليكات	انتال	(20 ملغ) 3-4 مرات يومياً . 2 مل محلول للارذاذ (20 ملغ) 3-4 مرات يومياً .
بكلوميتازون ديربيونات	بيكوتايد ألدكرين فانسيريل بيكلوفنت	حلالة هوائية 2-4 بخات (100-200 ميكروغرام) 3-4 مرات يومياً . مسحوق جاف (100-200 ميكروغرام) 3-4 مرات يومياً .

ويندر للمصابين بالربو الحاد الشديد أن يصابوا بالقصور التنفسي ويحتاجوا للتهوية بالضغط الإيجابي المتقطع. وإن قرار البدء بالتهوية الصنعية قرار سريري ويُتخذ على أساس احتمال موت المريض، إذا لم يُبدأ بها، بالاضافة إلى قياسات الأوكسجين وثاني أوكسيد الكربون في الدم الشرياني. ولا توجد سويات مطلقة لغازات الدم، تشير إلى أن التهوية الصُّنعية ضرورية، ولكن عندما يكون $paCO_2$ فوق 60-65 ملم زئبقاً يكون المريض في حالة خطر شديد. وليس من المناسب وصف تقنيات التهوية الصُّنعية في هذا الكتاب، التي تطبق في المصابين بالربو، لأنها تحتاج إلى فريق طبي متخصص، وجهاز تمريض متمرّن. ومن حسن الحظ، فإن إجراء التهوية الصُّنعية لطفل مصاب بالربو الحاد الشديد نادرة الآن. وفي وحدة المؤلف التي تقدم الخدمات الطبية لـ 3,5 مليون، تجرى التهوية الصنعية لطفل واحد مصاب بالربو مرة كل سنة أو سنتين 2,1 فقط.

ويعاد النظر في معالجة الصيانة للطفل قبل خروجه من المستشفى، لأن دخول الطفل المصاب بالربو الحاد الشديد للمستشفى يكون بسبب سوء معالجة الصيانة. وفي دراسة واحدة كان أكثر من 50% من مثل هؤلاء المرضى يحتاجون إلى تبديل ما في المعالجة[8].

ولا تعطى الصادات بشكل روتيني للمصابين بالربو الحاد الشديد. ويستطب بها فقط في الظروف غير العادية. حيث يوجد خمج جرثومي مرافق[49].

أسس التدبير المناعي

تجنب التعرض للمستأرجات

في عدد قليل من المرضى الذين يبدون قصة مثبتة لربو يتلو التعرض لطعام، أو لحيوان خاص، يجب تجنب الطعام أو الحيوان ما أمكن. ومن جهة ثانية فإن المستأرجات الشائعة التي يبدي لها الأطفال المصابون بالربو حساسيةً جلدية هي سوس غبار المنزل، وغبار طلع العشب. وبرغم الاعتقاد المنتشر بأن محاولات إنقاص تعرض الطفل لسوس غبار المنزل في السرير مفيدة فقد بيّنت الدراسات الشاهدة أنها غير مؤثرة[50]. والوسيلة التي يحتمل أن تكون مفيدة هي تبديل فراش الطفل كله تقريباً كل ست أسابيع. وهي وسيلة غير عملية[51]. وليس من الضروري إضافة أعباء على الأم بالإفراط في تنظيف فراش الطفل. ويستحيل تجنب غبار طلع العشب، لأن غبار الطلع يتحرك حتى 40 ميلاً في اليوم.

تصفية الهواء

لقد اقترحت تصفية الهواء كوسيلة أخرى لإنقاص تعرض الطفل للمستأرجات المحمولة بالهواء في الفراش. وقد بيّنت الدراسات المشاهدة أنها غير مؤثرة [52].

إنقاص الحساسية

يُعَرَّف إنقاص الحساسية بأنه «تعريض الشخص الأليرجيائي لجرعات متزايدة من مواد مناعية غير متميزة بالأساس بفترات مختلفة، لفترة غير محدودة من الزمن، في محاولة إنقاص التفاعلات الأليرجيائية لهذه المواد» [53]. وقد كان إنقاص الحساسية العمل التقليدي للمختصين بالأليرجيا لسنوات طويلة. وبالرغم من انتشار استعمالها فإن فعاليتها ودورها في تحوير السير الطبيعي للربو بشكل معتد ما زال غير مثبت. وقد أجريت دراسات كثيرة لتقييمها، وكل هذه الدراسات إما كانت ناقصة الهدف، أو أن نتائجها غير حاسمة. وتدل دراسة حديثة لتقييم إنقاص الحساسية لسوس غبار المنزل على منفعة مًا قصيرة الأمد وأن بعض المرضى المعالجين بخلاصة مستأرج فعال يقدرون على إنقاص العلاجات الأخرى [54]. ومع ذلك فقد كانت المنفعة بسيطة. والمرجح أن يُفضِل المرضى العلاج على الزرقات المنتظمة. ولم يُبلَّغ عن نتائج طويلة الأمد من هذه الدراسة. ولا يمكن النصح بهذا الشكل من العلاج بشكل روتيني [55].

أسس التدبير الفيزيائي

دور المعالجة الفيزيائية

يستطيع المعالج الفيزيائي القدير أن يساعد الأطفال الربويين بعدة وسائل. فالتمارين الرياضية لتحسين المقوية العضلية واللياقة البدنية ذات فائدة كبيرة. ولا يتمتع العديد من الأطفال بلياقة بدنية لتقييد نشاطاتهم الفيزيائية بعدم اللعب مثلاً. ويمكن إصلاح الوُضْعَة السيئة الشائعة في كثير من المصابين بالربو الشديد. ويساعد التحكم في التنفس بإجراء الزفير والشهيق باسترخاء المرضى على التنفس بسهولة أكثر مع أنه لا توجد بينات علمية تدعم ذلك.

ومع أن المفرزات القصبية المفرطة شائعة في الأطفال الربويين إلا أنه تندُر الحاجة لوضعة السعال posture للتخلص منها. وقد يكون تعليم الطفل كيف يسعل بشكل مؤثر إجراءً مفيداً. ومن جهة ثانية فإن وضعية السعال قد تُحرض التقبض القصبي، وتفيد وضعة السعال عند حدوث انخماص قسمي أو فصي، ويجب أن يسبق الوضعة دوماً إنشاق دواء أدريناليني الفعل بيتا ـــ 2.

وإجمالاً ، فإنَّ للمعالجة الفيزيائية دوراً محصوراً في تدبير الأطفال المصابين بالربو ، فإذا كان الطفل لا يتمتع بلياقة بدنية ، فالأفضل أن يشجع على القيام بالألعاب الرياضية المناسبة لعمره . وبهذه الوسيلة يمكن أن يتصل الطفل الربوي بالأطفال الأصحاء ويقيم معهم علاقات متكافئة .

السباحة والأنواع الأخرى من الرياضة

لقد أصبح تدريب الأطفال الربويين على السباحة رائجاً . ومن المؤكد أن السباحة تُحسن اللياقة البدنية . ويعتقد أن إحداثَ السباحة للتضيق القصبي أقل احتمالاً من الأشكال الأخرى من الجهد ، وقد يتصل ذلك بالبيئة الرطبة والدافئة كما ذكر سابقاً .

وليس من الضروري أن تُحدِث الألعاب والنشاطات الرياضية الأخرى ، والتي تجري بشكل ملائم ، تضيقاً قصبياً أكثر من السباحة [56] . فالقيام بالتمرين والتدريب لفترة قصيرة ، مع إعطاء الأدوية المناسبة ، يمنع دائماً تقريباً ظهور التقبض القصبي المحدث بالجهد .

وفي حين أن النشاطات الفيزيائية تجعل الأطفال الربويين على تماس بالأطفال الآخرين وتحسن لياقتهم البدنية ، فليس لها تأثير نوعي على الربو . ولا يقلل هذا طبعاً من قيمتها ، بل تعتبر متعة للطفل أكثر من أن تشكل جزءاً من العلاج .

المخيمات Holiday camps

إن المخيمات المنظمة جيداً وذات الإشراف الحسن ممتازة لثقافة الطفل العامة ، ولأهله بشكل غير مباشر . والأهداف الرئيسية لهذه المخيمات هي مساعدة الأطفال على الاستقلال ، وتطوير نشاطهم الاجتماعي . ويتعلم الأطفال ، بالإرشاد الحسن ، الكثير عن الربو ، وكيف يعتنون بأنفسهم ، ويتناولون دواءهم بأنفسهم ، وكيف يتقون الهجمات أو يقللونها . ويتعلمون أيضاً التعاون مع الأطفال الآخرين والكهول ، حيث يلعبوْن معاً ، ويعجبون بالحياة خارج البيت ، وبالريف ، مما يسهل عليهم التكيف مع حياة المدرسة . وتشجع الحياة خارج البيت الأطفال على الاستقلال ، وتساعدهم على النضج الاجتماعي والعاطفي . ويسترجع الوالدان ثقتهما عندما يريان ابنهما يتكيف مع الظروف ويغالب المشاكل . والمنفعة الأخرى خاصة بالأطفال الذين يحتاجون معالجة منتظمة ، والذين تكون بعض الليالي مزعجة لهم ، هي استراحة الوالدين من المطالب الروتينية .

يعتمد نجاح هذه المخيمات أولاً على صفات القيادة وعلى مساعدة الممرضة الخبيرة ، أو الطبيب الذي يقوم بمسؤوليات طبية تجاه الأطفال الذين يصابون بهجمات شديدة من الربو . وحالما

يسترد الطفل ووالداهُ الثقة فإنه يصبح أكثر ثقةً في قدرته على التحكم بهجمة الربو ، ويشعر بالأمان عند حضوره مخيمات أخرى ، مثل المخيمات المدرسية والكشفية التي لا تتيسر فيها الرعاية الطبية على مستوى مهني .

معاهد الرعاية Institutional Care

توجد مجموعة صغيرة من الأطفال الربويين الذين ينقطعون عن المدرسة بشكل متكرر ، وينكبون على مراجعة الطبيب أو يدخلون المستشفى للمعالجة . وقد شُيِّدت في بعض البلدان معاهد خاصة لإقامة مثل هؤلاء المرضى وتلبية متطلباتهم . وتهدف هذه المعاهد إلى إراحة كل من الطفل وعائلته ، والسماح للطفل بالعيش في بيئة محمية مأمونة .

وهذه الطريقة من إعادة التأهيل ، والتي تقوم على عزل الأطفال عن أهلهم ، تتصل أحياناً بقطع أواصر الأسرة وتمزيقها . وتعتبر هذه الطريقة غير مريحة ، وإفراطاً في تبسيط حالة معقدة جداً. وكما ذكر في مقطع الاضطرابات العاطفية ، فهناك عدد من العوامل مسؤولة عن الاضطراب في كل من الطفل وعائلته . وما لم تتيسر التسهيلات لمساعدة كل من الطفل وعائلته للتكيف مع الربو فإن الرعاية في المعهد لفترة قصيرة قليلة الفائدة . وربما كان لها دور عظيم في السنوات الأولى من اليَفَع ، حتى يتعلم المصابون الاستقلال والقدرة على العناية بأنفسهم . وقد يصعب على الأطفال في عائلة مضطربة جداً اكتساب الاستقلال . ومن المسر أن نرى مراهقاً أنهكه الربو تقريباً يصل إلى النضج ، ويحقق الاستقلال في أثناء حياته بعيداً عن المنزل ، في بيئة نصف محمية . وقد تكون المدرسة الداخلية أحياناً أكثر فائدة من المعاهد المخصصة للعناية بالأطفال المصابين باضطرابات فيزيائية .

وقد لاحظ المؤلف أن عدد الأطفال الذين يحتاجون لهذا النمط من الرعاية ، قد نقص كثيراً خلال السنوات الماضية . وقد حدث في هذه السنوات تقدم كبير في معالجة الربو المزمن الشديد . وتنقص شدة الربو بالمعالجة الحسنة بحيث تقل الحاجة كثيراً لفصل الطفل عن أهله .

المراجع

REFERENCES

1 MARTIN A. J., MCLENNAN L. A., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1980) The natural history of childhood asthma to adult life. *Br. med. J.* **280,** 1397.

2 GILLAM G. L., MCNICOL K. & WILLIAMS H. E. (1970) Chest deformity, residual airways obstruction and hyperinflation, and growth in children with asthma. II. The significance of chronic chest deformity. *Arch. Dis. Child.* **7,** 89.

3 ENGEL S. (1962) *Lung Structure*, p. 26. Charles C. Thomas, Springfield, Illinois.

4 INNERS C. R., TERRY P. B., TRAYSTMAN R. J., & MENKES H. A. (1978) Collateral ventilation and the middle lobe syndrome. *Am. Rev. Resp. Dis.* **118,** 305.

5 RAKEMANN F. M. & EDWARDS M. C. (1952) Asthma in children. A follow-up of 688 patients after an interval of twenty years. *New Engl. J. Med.* **246,** 815.

6 SIMPSON H., MITCHILL I., INGLIS J. M., & GRUBB D. J. (1978) Severe ventilatory failure in asthma in children. *Arch. Dis. Child.* **52,** 714.

7 GALANT S. P., GRONCY C. E. & SHAW K. C. (1978) The value of pulsus paradoxus in assessing the child with status asthmaticus. *Pediatrics* **61,** 46.

8 MCKENZIE S. A., EDMUNDS A. T. & GODFREY S. (1979) Status asthmaticus in children. A one-year study. *Arch. Dis. Child.* **54,** 581.

9 EGGLESTON P. A., WARD B. H., PIERSON W. E. & BIERMAN C. W. (1974) Radiographic abnormalities in acute asthma in children. *Pediatrics* **54,** 442.

10 HOPKIRK J. A. C. & STARK J. E. (1978) Unilateral pulmonary collapse in asthmatics. *Thorax* **33,** 207.

11 WEBB J., CLARK T. J. H. & CHILVERS C. (1981) Time course of response to prednisolone in chronic airflow obstruction. *Thorax* **36,** 18.

12 MELLIS C. M., KATTAN M., KEENS T. G. & LEVISON H. (1978) Comparative study of histamine and exercise challenge in asthmatic children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **117,** 911.

13 STEINER N. & PHELAN P. D. (1977) Physiological assessment of severe chronic asthma in children. *Respiration* **35,** 30.

14 MARTIN A. J., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1981) The natural history of allergy in asthmatic children followed to adult life. *Med. J. Aust.* **2,** 470.

15 AAS K. (1970) Bronchial provocation tests in asthma. *Arch. Dis. Child.* **45,** 221.

16 VAN ASPEREN P. P., MELLIS C. M., SOUTH R. T. & SIMPSON S. J. (1980) Allergen skin-prick testing in asthmatic children. *Med. J. Aust.* **2,** 266.

17 WARNER J. O. (1976) Significance of late reactions after bronchial challenge with house dust mite. *Arch. Dis. Child.* **51**, 905.
18 MCNICOL K. N., WILLIAMS H. E., ALLAN J. & MCANDREW I. (1973) Spectrum of asthma in children—III Psychological and social components. *Br. med. J.* **4**, 16.
19 RUTTER M., TIZARD J. & WHITMORE K. (1970) *Education, Health and Behaviour.* Longmans, London.
20 LASK B. & MATTHEW D. (1979) Childhood asthma—a controlled trial of family therapy. *Arch. Dis. Child.* **54**, 116.
21 HUTCHISON A. A., OLINSKY A. & LANDAU L. I. (1980) Long term atropine in chronic severe childhood asthma. *Aust. Paediatr. J.* **16**, 267.
22 BIERMAN C. W. & PIERSON W. E. (1974) Hand nebulizers and asthma therapy in children and adolescents. *Pediatrics* **54**, 668.
23 GRIMWOOD K., JOHNSON-BARRETT J. J., TAYLOR B. (1981) Salbutamol: tablets, inhalational powder, or nebuliser. *Br. med. J.* **282**, 105.
24 DOLOVICH M. B., KILLAN P., WOLFE R. K. *et al* (1977) Pulmonary aerosol deposition in chronic bronchitis: intermittent positive pressure breathing versus quiet breathing. *Am. Rev. Resp. Dis.* **15**, 397.
25 LAHDENSUO A. & ALANKO K. (1976) The efficacy as modified by circardian rhythm of salbutamol administered by different routes. *Scand. J. Resp. Dis.* **57**, 231.
26 SACKNER M. A., SILVA G., ZUCKER C. & MARKS M. B. (1977) Long term effects of metaproterenol in asthmatic children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **115**, 945.
27 NASSIF E. G., WEINBERGER M., THOMPSON R. & HUNTLEY R. R. T. (1981) The value of maintenance theophylline in steroid-dependent asthma. *New Engl. J. Med.* **304**, 71.
28 RANGSITHIENCHAI P. & NEWCOMB R. W. (1977) Aminophylline therapy in children: Guidelines for dosage. *J. Pediatr.* **91**, 325.
29 MCKENZIE S. & BALLIE E. (1978) Serum theophylline levels in asthmatic children after oral administration of two slow-release theophylline preparations. *Arch. Dis. Child.* **53**, 943.
30 MITENKO P. A. & OGILVIE R. I. (1973) Rational intravenous doses of theophylline. *New Engl. J. Med.* **289**, 600.
31 KERREBIJN J. F. (1976) Beclomethasone dipropionate in long-term treatment of asthma in children. *J. Pediatr.* **89**, 821.
32 WYATT R., WASCHER J., WEINBERGER M. & SHERMAN B. (1978) Effects of inhaled beclomethasone dipropionate and alternate-day prednisolone on pituitary-adrenal function in children with chronic asthma. *New Engl. J. Med.* **299**, 1387.
33 EDITORIAL COMMENT (1979) Are steroid inhalers safer than tablets? *Lancet* **i**, 589.
34 CARMICHAEL J., DUNCAN D. & CROMPTON G. K. (1978) Beclomethasone dipropionate dry-powder inhalation compared with conventional aerosol in chronic asthma. *Br. med. J.* **2**, 657.
35 KATTAN M., GURWITZ D. & LEVISON H. (1980) Corticosteroids in status asthmaticus. *J. Pediatr.* **96**, 596.
36 PIERCE R. J., ALLEN C. J. & CAMPBELL A. H. (1979) A comparative study of atropine methonitrate, salbutamol, and their combination in airways obstruction. *Thorax* **34**, 45.

37 EDMUNDS A. J., CARSWELL F., ROBINSON P. & HUGHES A. O. (1980) Controlled trial of cromoglycate and slow-release aminophylline in perennial childhood asthma. *Br. med. J.* **281**, 842.

38 HAMBLETON G., WEINBERGER M., TAYLOR J. *et al* (1977) Comparison of cromoglycate (cromolyn) and theophylline in controlling symptoms of chronic asthma. *Lancet* **i**, 382.

39 ANDERSON H. R., BAILEY P., PALMER J. & WEST S. (1981) Community survey of the drug treatment of asthma and wheezing in children. *Thorax* **81**, 222.

40 CLARK R. A. & ANDERSON P. B. (1978) Combined therapy with salbutamol and beclomethasone inhalers in chronic asthma. *Lancet* **ii**, 70.

41 CARMICHAEL J., PATERSON I. C., DIAZ P., CROMPTON G. K., KAY A. B. & GRANT I. W. B. (1981) Corticosteroid resistance in chronic asthma. *Br. med. J.* **282**, 1419.

42 LENNEY W. & MILNER A. D. (1978) At what age do bronchodilator drugs work? *Arch. Dis. Child.* **53**, 535.

43 BOLME P., ERIKSSON M., FREYSCHUSS U. & WINBLADH B. (1980) The effects of pharmacological treatment on pulmonary function in children with exercise-induced asthma. *Acta Paediatr. Scand.* **69**, 165.

44 BIERMAN C. W., SHAPIRO G. G., PIERSON W. E. & DORSETT C. S. (1977) Acute and chronic theophylline therapy in exercise-induced bronchospasm. *Pediatrics* **60**, 845.

45 ANDERSON S. D., SEALE J. P., ROZEA P., BANDLER L., THEOBALD G. & LINDSAY D. A. (1976) Inhaled and oral salbutamol in exercise-induced asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **114**, 493.

46 FAIRFAX A. J., MCNABB W. R., DAVIES H. J. & SPIRO S. G. (1980) Slow-release oral salbutamol and aminophylline in nocturnal asthma: relation of overnight changes in lung function and plasma drug levels. *Thorax* **35**, 526.

47 HARFI H., HANISSIAN A. S. & CRAWFORD L. V. (1978) Treatment of status asthmaticus in children with high doses and conventional doses of methylprednisolone. *Pediatrics* **61**, 829.

48 PARRY W. H., MARTORANO F. & COTTON E. K. (1976) Management of life-threatening asthma with intravenous isoproterenol infusions. *Am. J. Dis. Child.* **130**, 39.

49 SHAPIRO G. G., EGGLESTON P. A., PIERSON W. E., RAY C. G. & BIERMAN C. W. (1974) Double-blind study of the effectiveness of a broad spectrum antibiotic in status asthmaticus. *Pediatrics* **53**, 867.

50 BURR M. L., DEAN B. V., MERRETT T. G., NEALE E., STLEGER A. S. & VERRIER-JONES E. R. (1980) Effects of anti-mite measures on children with mite-sensitive asthma: a controlled trial. *Thorax* **35**, 506.

51 BURR M. L., NEALE F., DEAN B. V. & VERRIER-JONES E. R. (1980) Effect of a change to mite-free bedding on children with mite-sensitive asthma: a controlled trial. *Thorax* **35**, 513.

52 MITCHELL E. A. & ELLIOTT R. B. (1980) Controlled trial of an electrostatic precipitator in childhood asthma. *Lancet* **ii**, 559.

53 WARNER J. O. (1981) Hyposensitization in asthma: a review. *J. Roy. Soc. Med.* **74**, 60.

54 WARNER J. O., SOOTHILL J. F., PRICE J. F. & HEY E. N. (1978) Controlled trial of

hyposensitisation to dermatophagoides pteronyssinus in children with asthma. *Lancet* **ii,** 912.

55 LICHTENSTEIN L. M. (1978) An evaluation of the role of immunotherapy in asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **117,** 191.

56 SCHNALL R., FORD P., GILLAM I. & LANDAU L. I. (1982) Swimming and dry land exercises in children with asthma. *Aust. Paediat. J.* **18,** 23.

الفصل الثامن

السعال



السـعـال

السعال عرض شائع في الأمراض التنفسية السفلية المزمنة والراجعة في الأطفال. وبما أن السعال يشكل آلية دفاع مهمة للسبل التنفسية، فإن المعرفة الشاملـة لأسسهِ الفيزيولوجيـة، والفيزيولوجيا المرضية في الداء التنفسي ضرورية لتشخيصه وتدبيره.

ويجب أن يكون سماع سعال المريض الإرادي جزءاً أساسياً من الفحص الفيزيائي للجهاز التنفسي.

وسنناقش تشريحية منعكس السعال والمعقدات الفيزيولوجية لكل من السعال المؤثر والسعال غير المؤثر.

وظيفة السعال

يقوم السعال بوظيفتين أساسيتين للمحافظة على الصحة الطبيعية للسبل الهوائية والأسناخ هما:

1.طرد الطعام والدقائق والأجسام الأجنبية التي يمكن أن تستنشق عَرَضاً

إن منعكس السعال بدائي ولكنه مهم، ويتكون كآلية وقائية في أثناء تطور الرئة ونشوئها. والغاية الأولية له هي وقاية السبل التنفسية من استنشاق الطعام أو المواد الغريبة خاصة في أثناء البلع.

2.إزاحة المفرزات والنتحات الزائدة من السبل الهوائية

إن تأثير الأهداب فعال جداً في إبقاء السبل الهوائية نظيفةً، حيث تكنس الأهداب باستمرار ملاءات المخاط mucous sheet باتجاه المزمار للبلعوم، حيث تُبتلع. فإذا أصاب الأذى أو التلف

الأهدابَ، كما يحدث غالباً في أخماج السبل الهوائية المزمنة والحادة، أو إذا ازدادت المفرزات كما هي الحال في الأخماج والربو، فإن السعال المؤثر يصبح مهماً جداً ساعتئذٍ. ويقود الإخفاق في إبقاء السبل الهوائية نظيفة من المفرزات والنتحات إلى انسداد السبل الهوائية، فانخماص الرئة، وظهور الخمج بعد ذلك، وما يؤدي إليه من تبدلات التهابية مخربة ومترقية في السبل الهوائية والنُسجْ المتنية.

منعكس السعال

مع أنه يمكن للسعال أن يبدأ ويَتثبط إرادياً، فإنه ينتج عادة من معقد منعكس يبدأ بتنبيه مُستقبِل (المكَّون الوارد afferent component) وتصل الدفعات Impulses من المستقبلات إلى منطقة مركزية (مركز السعال)، ثم تمر عبر سبل عصبية صادرة إلى العضلات التنفسية (المكوِن الصادر efferent component) الشكل (8-1) [1].

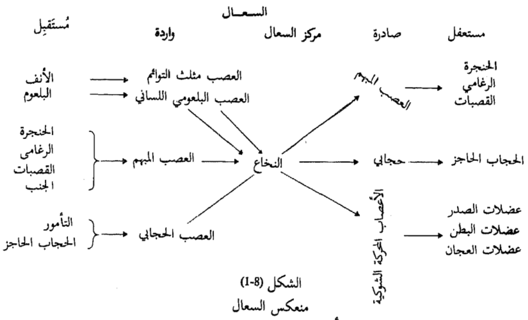
يتكون السعال من عصف منفجر أو من سلسلة عصفات من الغاز تُقذَف بسرعة مرتفعة من خلال المزمار. والتسلسل الطبيعي لحوادث السعال هو شهيق عميق يتبعه زفير قوي مفاجىء يتوافق مع انغلاق المزمار، ثم يتحرر الغاز بسرعة، بانفتاح المزمار بعد 0,2 ثانية. ويعتمد السعال المؤثر على سلامة الوظيفة الطبيعية لكل من مكوني قوس المنعكس.

المكوِن الوارد Afferent Components

تنتشر النهايات العصبية الحسية التي تتوضع بين أعمدة الخلايا في جميع أنحاء السبيل الهوائي، ولكنها تتركز في الحنجرة والجدار الخلفي من الرغامى وجؤجؤ Carina القصبات الكبيرة والمتوسطة. وتُرسِلُ هذه النهايات العصبية الحسية عن طريق المبهم رسائلها إلى جذع الدماغ والجسور Pons. وهذه المستقبلات حساسة للتنبيه الميكانيكي الناتج من اللمس أو المواد الغريبة الأخرى، وللتهييج الالتهابي وضغط الأورام أو الغدد سواء أكانت ضمن الشجرة القصبية الرغامية أو خارجها، وللتخريش الكيمياوي الذي ينتج من الغازات السامة. كما أن المستقبلات في الحنجرة والرغامي والقصبات الرئيسية أكثر حساسية للمنبهات الميكانيكية. والمستقبلات الموجودة في القصبات الأصغر تتنبه كثيراً للمواد الكيمياوية ويوجد تداخل معتبر في الحالتين. ولا توجد مستقبلات للسعال في الأسناخ، لذا يغيب السعال في تكثف الفص الواسع.

المركز المركزي المنظم للسعال

لا يُعرَف مركز نوعي للسعال، وتوجد المنطقة المنسقة في القسم العلوي من جذع الدماغ



الشكل (8-I)
منعكس السعال

والجسور . وتستقبل هذه المنطقة الأليياف الواردة من النهايات العصبية الحساسة في الحنجرة والسبل الهوائية . ومنها تنتقل الدفعات impulses الصادرة .

المكون الصادر Efferent Component

تنتقل الدفعات الصادرة بطريق المبهم والأعصاب الشوكية ما بين الفقرة الرقبية الثالثة والفقرة العجزية الثانية إلى الحنجرة والعضلات الصدرية ، والحجاب الحاجز ، وجدار البطن ، وقاع الحوض . ويؤدي التقلص المنَسّق القوي المفاجىء في أثناء السعال إلى تقلُّص هذه العضلات ، وبالتالي إلى ارتفاع سريع في الضغط داخل الصدر . وتنغلق الحنجرة في البدء لمدة 0,2 ثانية ، ثم تنفتح فجأة حالما يرتفع الضغط في السبل الهوائية .

ومن المهم إدراك أن الإرادة تتحكم بمنعكس السعال ، وقد يثبطه المرء أو يشرع به ساعة يشاء وقد يمنع تثبيط السعال الإرادي تنظيف الشجرة القصبية من المفرزات الزائدة . كما أن التنبيه المركزي البدئي قد يكون مسؤولاً عن السعال العصبي .

آليات السعال

يبدأ السعال بشهيق عميق يتبعه انغلاق المزمار ، ويستمر السعال بتقلص فاعل للعضلات الزافرة expiratory وينتهي بانفتاح المزمار وانطلاق الهواء المنحبس في جوف الصدر .

وينظف السعال السبل الهوائية من الطعام والنتحات الالتهابية والمفرزات بآليتين :

1. إن جريان الغازات الزفيرية في السبل الهوائية الكبيرة مرتفع السرعة، وينتقل بعض هذه القوة الدافعة إلى المادة الغريبة، والمفرزات والنتحات مما يؤدي إلى قذفها.

2. تنضغط الرئتان والسبل الهوائية بسبب الضغط الجنبي الإيجابي، حيث تنضغط النتحات والمفرزات داخل القصبات الكبيرة، ومنها يقذفها الهواء المرتفع السرعة.

تنتج السرعات الخطية المرتفعة الضرورية لقذف المواد من تشارك combination السعال بعد شهيق عميق يصل للأحجام الرئوية المرتفعة، محدثاً ضغطاً مرتفعاً داخل الصدر (حتى 30 سم ماء) ويؤدي إلى معدلات جريان مرتفعة، والانضغاط الديناميكي للسبيل الهوائي، وهكذا تنخفض منطقة المقطع المستعرض Cross-sectional (وتعتمد السرعة الخطية على الجريان الفوري في لحظة معينة بواسطة منطقة المقطع المستعرض). وفي الوقت نفسه تهتز الحبال الصوتية والجدار الخلفي للحنجرة وتحرك المفرزات المخاطية.

يُقذَف المخاط على شكل رذاذ دقيق mist بالسرعات الخطية المرتفعة (180-300 م/ثا). وتحدث هذه السرعات في السبل الهوائية الكبيرة حيث تكون منطقة المقطع المستعرض صغيرة نسبياً. ومع ذلك فإنه يتم التخلص من المخاط بآليات أخرى مختلفة بسرعات هوائية منخفضة (الشكل 8-2) [2].

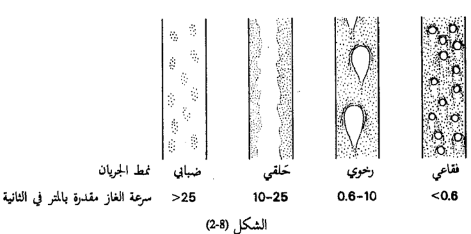
1. ففي السرعة التي تزيد عن 25 م/ثا يُقذف المخاط أو السائل على شكل رذاذ دقيق mist أو قطيرات دقيقة droplets. ومما لا ريب فيه أن السرعات العالية أكثر فعالية في إزالة المفرزات الزائدة للمادة الغريبة.

2. في السرعات ما بين 10-25 م/ثا، يمكن أن تتحرك المادة اللزجة على طول جدران الشجرة القصبية بسلسلة من موجات حَلَقية. وتتوضح هذه الموجات للمُنَظّر القصبي عند تنظير قصبات الطفل المصاب بفرط المفرزات وهو يَسْعُل.

3. في السرعة ما بين 0,6-10 م/ثا، يمكن التخلص من المادة اللزجة بحركات رخوية Slugs.

4. وفي السرعة المنخفضة أقل من 0,6 م/ثا يمكن التخلص من السوائل بسلسلة فقاعات رغوية. مثال السائل الفقاعي الرغوي في الوذمة الرئوية.

وبما أن إجمالي منطقة المقطع المستعرض في السبل الهوائية الصغيرة أكبر بمئة مرة من منطقة



الشكل (2-8)
الأشكال الأربعة لدفع السائل بالغازات في السرعات المختلفة

المقطع المستعرض للرغامى والسبل الهوائية الكبيرة، فإنه لا يتم التخلص من المفرزات من السبل الهوائية الصغيرة بالآلية التي ذكرت في السبل الهوائية الكبيرة. إذ تنضغط المفرزات والنتحات في الجزء المحيطي من الشجرة القصبية داخل القصبات الكبيرة، وبانضغاط السبل الهوائية ديناميكياً، بسبب ارتفاع الضغط داخل الصدر في أثناء السعال. وقد ينخفض حجم الهواء في السبل الهوائية في أثناء السعال العنيف إلى $\frac{1}{7}$ الحجم الطبيعي.

ويكون الانضغاط الديناميكي في الحجوم الرئوية المرتفعة محدوداً في الرغامى والقصبات الكبيرة، ومع الفش deflation المترقي يمتدُ الانضغاطُ للقصبات المتوسطة والصغيرة. وتعادل هذه الحالة الزفير القسري الذي يمكن تفسير الانضغاط الديناميكي في أثنائه بنظرية نقطة الضغط المتساوي[3] equal pressure point theory. ونقطة الضغط المتساوي هي نقطة تحاذي السبيل الهوائي من الأسناخ للفم ويساوي فيها الضغط داخل اللمعة الضغط الجنبي.

وتنضغط السبل الهوائية باتجاه الفم بدءً من النقطة التي يزيد فيها الضغط الجنبي على الضغط داخل اللمعة. ففي الحجوم الرئوية المرتفعة يكون الضغط داخل اللمعة مرتفعاً، وتكون نقطة الضغط المتساوي قرب الفم. وينخفض الضغط داخل اللمعة في الحجوم الرئوية المنخفضة وتتحرك نقطة الضغط المتساوي باتجاه الأسناخ.

ونتيجة لذلك، فإنه في أثناء سلسلة من السعال تبدأ بشهيق عميق فإن المفرزات تتحرر أولاً من السبل الهوائية الكبيرة، ومع نقص الأحجام الرئوية بتعاقب السعال فإن المفرزات تتحرك من القصبات الصغيرة إلى القصبات الكبيرة. وبعد تنفس عميق آخر، تتكرر العملية ضاغطةً المفرزات بالتدريج للأعلى باتجاه السبل الهوائية الكبيرة، حيث يقذفها الهواء مرتفع السرعة [4]. وتمنع الحلقات الغضروفية في السبل الهوائية الكبيرة والمقوية العضلية في كل السبل الهوائية الانخماص الكامل. وهكذا يتضح بسهولة لماذا يؤثر المص Suction في تنظيف السبل الهوائية الكبيرة فقط.

قصور منعكس السعال

قد يحدث القصور في نقطة أو أكثر من قوس المنعكس. وقد يؤدي الخلل في نقطة إلى ازدياد الشدة في نقطة أخرى، وما يتبع ذلك من تعطل كامل المنعكس.

قد تصبح النهايات العصبية الحساسة في الحنجرة والسبل الهوائية غير مستجيبة للمنبهات المتكررة. فَتكرُر استنشاق الحليب في بعض الرضع يُنقِص السعال، ويجعله في حده الأدنى وغير مؤثر. وينقص السعال بعد 24-48 ساعة من استنشاق الطفل للجسم الأجنبي.

وقد يتثبط المنعكس المنسق في جذع الدماغ بالذيفانات الجوالة، أو الأدوية، أو بالضغط الميكانيكي، أو باضطراب الدوران بسبب آفة دماغية. وهكذا يصبح السعال ضعيفاً وغير مؤثر. ولذا فإن التنبيب المبكر للرغامى، وتنظيف السبل الهوائية الكبيرة بالمص Suction ذو أهمية عظيمة في تدبير المرضى المصابين بهذه الاضطرابات.

وقد يتثبط المنعكس المنسق للسعال في جذع الدماغ إرادياً، مما يؤدي إلى احتباس المفرزات في السبل الهوائية، ثم حدوث الخمج. ويغلب للأطفال، خاصة في سن اليفع، المصابين بداء رئوي مقيح أن يتثبط فيهم السعال جزئياً، مما يؤدي لاحتباس المفرزات فيهم. ولذا فإن تعليم هؤلاء الأطفال كيف يسعلون جزءٌ مهم جداً من المعالجة.

وقد يصبح الزفير القسري ضعيفاً وغير مؤثر، بسبب اضطراب جزء من الجهاز العصبي العضلي أو اضطراب كامل الجهاز. ولذا فإن السعال في الأطفال الواهنين والخديج المريض والمصاب بالوهن العضلي dystrophy أو المصابين بالألم الصدري أو بعد العمليات الجراحية على البطن لا يكون فعالاً. وتتعرض هذه الفئات من الأطفال دائماً لخطورة انخماص الرئة، بسبب احتباس المفرزات، وبالتالي حدوث الأخماج الرئوية الراجعة.

وتسبب الاضطرابات الحنجرية غالباً اضطراب انغلاق المزمار، ولذا فإن السعال في الطفل المصاب بشلل حنجري، أو الذي أُجريَ له تنبيب رغامي أو فغر رغامي tracheoatomy لا يكون مؤثراً أيضاً. ومن الملاحظات الشائعة أن المفرزات الرغامية تسد أنبوب فغر الرغامى في أثناء السعال.

تتصف الرغامى والقصبات حتى التفرع الرابع بطول كافٍ يمنع انخماصها تماماً في الزفير. أما في تلين القصبات أو تلين الرغامى فإن الضغط الإيجابي في أثناء السعال قد يخمص هذه الرغامى والقصبات حتى التفرع الرابع تماماً، بحيث يصبح جريان الهواء الفعال مستحيلاً[5].

قد تصاب السبل الهوائية المحيطية والأسناخ بمرض شديد، بحيث لا تستطيع تأمين حجم كاف من الغاز قادر على إحداث جريان مرتفع السرعة في السبل الهوائية الكبيرة والرغامى. ولهذا السبب يكون السعال في الرضع المصابين بالتهاب قصيبات شديد أو بربو شديد أو بالتليف الكيسي غير مؤثر. وينتج السعال غير الفعال في توسع القصبات من تشارك السرعة الخطية المنخفضة وقابلية الانخماص[6].

أسباب السعال

ينتج السعال من أمراض متعددة تتوضع في مواضع تشريحية مختلفة. وأكثر أسباب السعال الحاد شيوعاً في الأطفال هو التهاب القصيبات الحموي الحاد الذي يزول خلال 7-14 يوم. فإذا استمر السعال لمدة أطول من هذه المدة فيجب أن تؤخذ الأسباب الأخرى المحتملة بالاعتبار.

أسباب السعال المستمر أو الراجع

1. التهاب القصبات.
   (a) التهاب القصيبات ـــ والإنخماص التالي لها.
   (b) كيمياوي ـــ استنشاق الحليب، التدخين.
   (c) التهاب القصبات الجرثومي الثانوي.
   (d) التهاب القصبات المترافق مع خمج تنفسي علوي مزمن.
2. الربو.
3. الأخماج النوعية.
   (a) السعال الديكي.

(b) خمج المفطورات الرئوية .

(c) التدرن .

4. إصابة قيحية في الرئة .

(a) التليف الكيسي .

(b) توسع القصبات .

(c) الأخماج التالية لانخماص فص أو كيسة أو جسم أجنبي .

5. الآفات البؤرية .

(a) الجسم الأجنبي .

(b) الأورام المنصفية والرئوية ، كيسات ، غدد .

(c) تلين الرغامى .

6. السعال العصبي أو النفسي .

7. خلل في منعكس السعال .

التهاب القصبات

إن أغلب الأطفال الذين يشكون من السعال الراجع مصابون بالتهاب القصبات . ويغلب للسعال الراجع أن يحدث بسبب خمج حموي راجع ، ويحدث دوماً في الشتاء وينتشر في أطفال ما قبل المدرسة أو السنوات الأولى من المدرسة (الفصل 4) . وتزول كل عارضة عادة خلال أسبوعين ، وقد يدل استمرار السعال على انخماص فصي أو قسمي أو خمج جرثومي ثانوي . وإن هذه الاختلاطات غير مؤكد ، ولكنها نادرة في الأطفال الأصحاء .

والسبب الشائع للسعال المزمن في الكهول هو التدخين . ويجب عدم نسيان التدخين كسبب للسعال في الأطفال ، إذ يقدر أن حوالي 10% من الأطفال يدخنون بانتظام في السنة الثانية عشرة من العمر ، وتزداد هذه النسبة إلى 20% في السنة الخامسة عشرة من العمر [8-9] . ويجب أن يسأل أطفال هذه الفئة من العمر في غياب الوالدين عن التدخين ، ومع أنه يوجد جدل يتصل بدور الهواء الملوث كعامل سببي للسعال إلا أنه يوجد ما يدل على ازدياد الأعراض التنفسية في الأطفال تحت السنة من العمر ، إذا كان الوالدان مدخنين (الفصل الثالث) .

ويجب أن يؤخذ بالاعتبار استنشاق الحليب بسبب عدم التناسق البلعومي ، والناسور القصبي

الرغامي بشكل H إذا كان للسعال علاقة بالطعام، حيث توجد العلامات الشعاعية المميزة (الفصل 11).

ويشاهد التهاب القصبات المترافق بخمج تنفسي علوي مزمن في الفئات الفقيرة، والسبب المضبوط غير مؤكد ولكنه يبدو أنه نتيجة تراكب عوامل مثل معاودة الخمج، بسبب الأزدحام وسوء التغذية، وضعف المقاومة، بالإضافة إلى نقص أو انعدام الرعاية الطبية المناسبة.

وقد لا يُثْبَتُ سبب التهاب القصبات في مجموعة كبيرة من الأطفال. وقد أطلق على هؤلاء الأطفال لقب غير علمي، ولكنه تقليدي، وهو الطفل المصدور chesty child [10]. ويتعرض هؤلاء الأطفال بشكل شاذ لأخماج تنفسية سفلية مديدة وراجعة. ومع أن هذه المجموعة لم تدرس بشكل شامل فقد افترض أن استعداديتهم susceptibility لالتهاب القصبات تتحدد وراثياً. ويغلب لواحد أو أكثر من أطفال العائلة أن يصابوا بمشاكل مشابهة في سنوات طفولتهم الأولى. والحقيقة، أنه ربما يصاب العديد من هؤلاء الأطفال بالربو.

الربــو

إن العديد من الأطفال المصابين بالسعال الراجع مصابون بالربو [11]. وينتج السعال من تشوه جدار القصبة بالتشنج القصبي وفرط المفرزات. وقد يكون السعال العرض الوحيد. وبالرغم من غياب الوزيز فإنه يمكن كشف انسداد السبل الهوائية العكوس باختبارات وظائف الرئة عندما يتيسر إجراؤها. ويكون السعال خشناً وجافاً، ويسوء في الليل، ويزول باستعمال موسعات القصبات (الفصل السابع).

الأخماج النوعية

من السهل نسبياً أن تتظاهر أخماج المفطورات الرئوية والسعال الديكي بمتلازمة سريرية مميزة. (الفصل الرابع). وسبب السعال في التدرن عادة هو الانضغاط بالعقد السرية المتضخمة.

داء الرئة القيحي

السعال في هذه المجموعة من المرضى مستمر ولا يخف ويؤدي دوماً إلى القشع القيحي إذا وضع الطفل بوضعية التفجير وعلم كيف يسعل. ويغلب أن تكون العلامات الفيزيائية في الصدر قليلة لا تتجاوز خراخر متفرقة في القاعدتين عادة. وتكشف الأشعة عادة ثخانةً حول القصبات

وأحياناً إصابة متنية (انخماص فصي أو قسمي ، أو انخماص فصيصي ، أو تبدلات رئوية) ، ولا تنفي الصورة الشعاعية الطبيعية التقيح الرئوية . ويحتمل أن يكون سبب هذا الطراز من المرض التليف الكيسي (الفصل العاشر) ، والتوسع القصبي غير شائع نسبياً .

الآفات البؤرية

إن الآفات المرضية في لمعة القصبات أو جدرها ، أو تلك التي تضغط القصبات أو ترتشح بها قد تسبب سعالاً جافاً بتخريشها المستقبلات الحساسة . وعادة ما يكون السعال غير منتج وجاف . وقد يختلط الخمج الثانوي بالانسداد القصبي التام أو الجزئي . وقد يترافق السعال بالوزيز أو الصرير ، إذا كانت الحنجرة أو الرغامى أو السبل الهوائية الكبيرة متضيقة . وإن أغلب الآفات غير شائعة نسبياً ، وتتحدد طبيعتها باستقصاءات خاصة مثل الأشعة والتنظير .

ويندر لتلين الرغامى أن يحدث كآفة معزولة ، والشائع أن تشاهد مرافقة للحلقة الوعائية ، أو الناسور القصبي الرغامي . ويكون السعال فيها مميزاً .

السعال العصبي أو النفسي

يتميز السعال العصبي أو النفسي في الأطفال بمظهرين رئيسيين :

الأول: المقدار الكبير من قلق خفي أو ظاهر يبديه الوالدان فيما يتعلق بسعال الطفل.

والثاني: أنه لا يوجد مظهر أو دليل لداء رئوي مستبطن. وليذكر أن الأم دائماً ما تصف الأعراض ، ويندر أن توضحها . وعليه فإنه أمر أساسي كشف ما تفكر به كسبب للسعال ، ولماذا تراجع الطبيب .

وفي بعض المرضى يشبه السعالُ عادةَ التشنج habit spasm ، إذ من المألوف أن يبدأ الطفل سلسلة من سعال قصير وجاف ، خاصةً إذا وجّه انتباهه إلى سعاله . والمألوف أن يظهر السعال بعد هجمة خمج تنفسي سفلي ، ويظل الطفل يسعل حتى بعد أن تخمد كل مظاهر الالتهاب . ويغلب أن يتركز انتباه الطفل على السعال ، بتكرير الملاحظة في أثناء الخمج ، أو بعد الشفاء منه ، ويغلب لهذا أن يسبب دورة معيبة . وتكسر هذه الدورة المعيبة في أثناء الفحص ، حيث يسعل الطفل سعالاً خفيفاً جافاً يجذب انتباه الوالدين.

ويشاهد شكل آخر من السعال العصبي في الأطفال واليفعان ، خاصة الإناث . وهو سعال انفجاري غير واضح ، نباحي ، خشن. يتكرر عندما يكون الطفل مستيقظاً ، ويغيب في النوم .

يظهر في الطفل التهاب قصبات أو ذات رئة خفيفة، بعد خمج تنفسي حموي. وقد تكون هذه الآفات بطيئة الانصراف، لذا يستمر السعال عدة أشهر. وإن الأطفال المراهقين المصابين بسوء التغذية والآفات القلبية، أو الأمراض الكلوية المزمنة، والذين يصابون بخمج تنفسي يتأخر فيهم انصراف السعال المزمن. وإن السعال الراجع المترافق بتنفس وزيزي يدوم عدة أسابيع في طفل يزداد وزنه باطراد يدل حتماً على الربو.

ويدل السعال الراجع في الأطفال قبل سن المدرسة على التهاب قصبات بسبب أخماج حموية. فإذا ترافقت الهجمات بوزيز فالتشخيص الأكيد تقريباً هو الربو. وتترافق الأخماج التنفسية العلوية المزمنة مع التهاب جيوب، أو لوز متضخمة، أو ناميات متضخمة، مع انسداد سبل هوائية غالباً بالتهاب قصبات. ويوجب استمرار السعال التفكير باستنشاق الجسم الأجنبي، أو انخماص الرئة، أو التليف الكيسي. وقد تضغط العقد الدرنية جدار القصبات أو ترتشح فيه مسببة السعال، ويحدث الوزيز إذا تضيقت اللمعة. وهذا سبب غير شائع اليوم في أغلب المجتمعات الغربية.

والمألوف أن يظهر في الطفل في السنوات الأولى من دوامه في المدرسة التهاب قصبات راجع بسبب كثرة تعرضه للأخماج التنفسية الحموية. وإن نوب السعال، خاصة بعد اللعب بعد الظهر، أو في الليل شائعة جداً في الربو. كما تشيع ذات القصبات والرئة بسبب المفطورات الرئوية في هذا العمر.

ويجب أن يشتبه بالتدخين كسبب للسعال المزمن، أو الراجع في اليافعين. كما يشاهد السعال العصبي أو النفسي بكثرة في هذا العمر.

دورية السعال ونوعيته

يعني السعال المستمر استمرار وجود المرضيات pathology التي تكون عادة بسبب تقيح رئة مزمن، أو لدرجة أقل بسبب آفة بؤرية، تسبب تخريشاً بؤرياً أو خمجاً. ويظهر السعال المزمن المستمر في المصابين بالربو الشديد ليلاً أو بعد الجهد.

ويدل السعال النوبي أو الراجع على وجود مرضيات راجعة والسببان الشائعان هما الهجمات المتكررة من التهاب القصبات الحموي أو الربو. ويمكن تمييز سعال الربو إذا حَسُن الإطلاع عليه. وقد لا يكون الوزيز بارزاً في المراحل الأولى من الربو.

ويدل السعال الجاف القاسي على مرضيات في الرغامى. ويتميز السعال الديكي بالسعال

وتكون الموجودات السريرية والمخبرية سلبية، والعلاج غير فعال. وقد يبدأ مع خمج السبل التنفسية، ويستمر عدة أسابيع أو أشهر. وقد توجد شدة نفسية مثل الخوف من المدرسة، أو توتر في العائلة. وربما ينتج الضغط من انضغاط الرغامى الديناميكي. وبعد نفي الحالات الأخرى يعالج السعال بالإيحاء والتطمين، والمساعدة في إصلاح الشدة النفسية.

منعكس السعال

مع أنه توجد مستقبلات واردة لمنعكس السعال في السبل الهوائية العلوية، فإن هناك خلافاً كبيراً حول ما إذا كان السعال يُحَرضُ انعكاسياً من البلعوم، مثل السيلان الأنفي البلعومي postnasal drip أو الجذر المعدي المريئي.

والحق أن مفرزات البلعوم الأنفي تؤدي إلى شكل من السعال يطلق عليه سعال تنظيف البلعوم throat clearing. ولكن عندما يكون السعال خشناً ومديداً فيحتمل جداً أن يؤثر الحدث المرضي نفسه في كل من الأنف والشجرة القصبية الرغامية مثل الربو، والتهاب الأنف الأرجي، وتوسع القصبات والتهاب الجيوب. ومن غير المحتمل أن يُسيطَر على السعال بمعالجة المفرزات الأنفية وحدها.

وإذا استمر انسداد الأنف فإن جفاف السبل الهوائية الكبيرة بسبب التنفس الفمي، قد يُساهم كمنبه مخرش، لذا فقد تكون معالجة الأعراض الأنفية على هذه الأسس مفيدة [12-13].

التشخيص

يعني السعال الراجع أو المستمر وجود تخريش مزمن أو راجع للنهايات العصبية الحساسة في الحنجرة والرغامى والشجرة القصبية. ويمكن الحصول على معلومات مفيدة كثيراً فيما يتعلق بطبيعة هذا التخريش والتشريحية المرضية المستبطنة إذا حددت المظاهر النوعية للسعال والقصة السريرية.

العمر الذي بدأت فيه الأعراض

يكثر ظهور آفات مرضية مختلفة في أعمار محددة. فالسعال المزمن الذي يبدأ عند الولادة، أو في الأسابيع، أو الأشهر الأولى من الحياة يشير إلى احتمال استنشاق الطفل للحليب بسبب صعوبات التغذية، أو أن تكون الإصابة التليف الكيسي أو ذات رئة من خمج مكتسب داخل الرحم، أو في فترة الوليد. ويجب مشاهدة كيفية الإرضاع في كل طفل مصاب بسعال مزمن. وقد

الانتيابي، الذي يشاهد أيضاً في أخماج المفطورات والمتدثرات كما يشاهد في بعض الأطفال المصابين بالتليف الكيسي. والسعال الشاذ والمرتفع هو من مصدر نفسي عادة. ويدل السعال الضعيف الواهن على اضطراب عصبي عضلي. ويحدث السعال الرطب بسبب أمراض قيحية في الرئة وتحدث الخشخشة بسبب زيادة المفرزات أو النتحات في السبل الهوائية الكبيرة.

طبيعة القشع

قد يتقشع بعض الأطفال في سن قبل المدرسة ويبتلعون القشع. وإذا سألنا العديد من الأمهات هل يتقشع الطفل يجبن بنعم، ظناً منهم أن الخشخشة المرافقة للسعال هي القشع. وقد تلاحظ بعض الأمهات القشع في فم أطفالهن بعد السعال.

ويجب على الطبيب أن يفحص الطفل بطريقة نوعية للحصول على القشع، وذلك بوضع الطفل على ركبتيه، أو على مخدات أو كرسي مقلوب (الشكل 8-3). وعادة ما يتقشع الأطفال فوق 3-2 سنوات من العمر بهذه الطريقة. ويدل السعال المستمر مع القشع القيحي على تقيح رئوي، ويجب التعرف على العامل السببي في هذا القشع. كما يحدث القشع القيحي في التليف الكيسي، والتوسع القصبي، وانخماص الفص في الخمج الثانوي. وليس من النادر أن يتقشع الأطفال الربويون قشعاً مخاطانياً mucoid. ومع ذلك قد يتقشع بعض الربويين قشعاً يشبه القيح تملؤه الحمضات. ولا يترافق السعال بسبب التهاب القصبات الحموي الراجع عادة بقشع قيحي.

إن نفث الدم غير شائع في الأطفال. ومع ذلك ليس من النادر أن يختلط القشع في الأطفال المصابين بتقيح رئة مثل توسع القصبات والتليف الكيسي بالدم، بسبب نزيف النسيج الحبيبي في القصبات المصابة. وقد يحدث أحياناً نفث دموي. وتحدث هذه الأعراض في الدرجة الأولى في الأطفال الكبار واليافعين المصابين بداء مستقر.

يندر النفث الدموي الكتلي. وإذا حدث مرافقاً للسعال المزمن أو الراجع اشتُبه بالجسم الأجنبي، ويكون تشخيص الجسم الأجنبي محتملاً إذا حدث الانخماص في أحد الفصين السفليين أو الفص المتوسط أو اللسينة Lingula. ويكون الجسم الأجنبي عادة بذرة، أو غصن شجرة، أو قطعة عظم صغيرة. وقد لا يُنتبه لاستنشاق الجسم الأجنبي لأن الطفل غالباً ما يكون يلعب بعيداً عن أبويه.

وقد يخرج الدم بالسعال في الهيموسيدروز الرئوي، والغالب أن يحدث قيء دموي بسبب



الشكل (8-3)
المعالج الفيزيائي يوضح طريقة وضعية التفجير للطفل فوق الكرسي **للحصول على** القشع

ابتلاع الدم . وقد يحدث النفث الدموي أحياناً في كيسه مائية متمزقة أو كيسة متقيحة أو متقرحة . ويندر أن يسبب خمج التدرن البدئي نفثاً دموياً .

وقت السعال

يدل السعال الليلي الراجع على الربو ، كما أنه يحدث بعد الظهيرة والصباح الباكر . ويدل السعال الصباحي على تقيح رئوي ، أو التهاب قصبات تالٍ للتدخين . ويدل زوال السعال عندما ينام الطفل على أن مصدر السعال نفسي أو عصبي .

الوزيز أو الصرير

يدل السعال مع الوزيز على انسداد منتشر في السبل الهوائية الصغيرة . والربو هو السبب الأكثر شيوعاً في كل الأعمار . ويذكر أن الوزيز يحدث في التهاب القصبات ، أو التهاب القصيبات في الأطفال أياً كان السبب . وإن الانسداد القصبي ، وانسداد الرغامى بسبب الانضغاط بورم ، أو بعقدة متضخمة أو بانسداد داخل اللمعة سبب غير شائع نسبياً للسعال والوزيز . ويغلب للطفل

الكبير المصاب بالسعال والوزيز أن يكون مصاباً بالربو ، أو تلين القصبات ، أو التهاب القصيبات الساد obliterative Br . ويدل السعال مع الصرير على إصابة الرغامى أو الحنجرة .

المظاهر الأليرجيائية المرافقة

قد يكون السعال الراجع الذي يحدث خاصة في الليل أو في وقت متأخر من النهار المظهرَ المتقدم للربو في بعض الأطفال الصغار . ويغلب أن يوجد في الأشقاء أو الوالدين أمراض أليرجيائية أخرى مثل الأكزيمة وحمى العلف والشَرَى أو الحساسية للطعام .

دلائل الاضطراب المناعي

إن الخمج الراجع في أنسجة أخرى خاصة الأذن الوسطى أو الجلد أو المعالجة بالكورتيكوستيروئيدات والأدوية السامة للخلايا تشير إلى أرجحية اضطراب الدفاع المناعي كسبب للخمج في الرئتين .

الدلائل المرافقة للشدة النفسية

يقلق السعال الراجع الأهل كثيراً وقد يكون هذا السعال حدثاً طبيعياً في العديد من الأطفال ، عند إصابتهم بخمج سبل علوية . ونظراً لعدم معرفة الأهل انتشار الأخماج التنفسية فإنهم يبدون اهتماماً كبيراً بهذا السعال ، وقد يتوهمون أمراضاً خطيرة ، وقد يصرون على استعمال الصادات ، أو قطع اللوزتين للوقاية من هذه الأمراض الخطيرة . وربما يتم الكثير من استئصال اللوزتين بسبب قلق الوالدين وضغطهم على الطبيب .

ويتخوف بعض الأهل من أن يكون السعال نذير مرض تنفسي خطير . وبعض هذه الأمراض المخيفة حقاً هي التدرن والربو ، وسرطان الرئة ، والتهاب القصبات المزمن ، وابيضاض الدم . وما لم يستطع الطبيب تحديد مصدر القلق ، وإعادة الثقة للأهل بقوله مثلاً « لقد فحصت الطفل جيداً وأجزم أنه غير مصاب بالسل » ، فإن طمأنة الأهل على أساس أن الطفل سليم وأن سعاله سيتوقف لا ترضيهم ويقرن بعض الأهل الذين يعرفون شخصاً مصاباً بالربو أو بالتهاب قصبات مزمن تشخيص الربو في طفلهم بحالة خطرة . وقد يصاب اليافعون الذين يبدون خوفاً من المدرسة أو مظاهر شدة نفسية أخرى بالسعال النفسي .

الاستجابة للعلاج

قد تكون استجابة السعال لعلاج سابق، مرشداً حسناً للتشخيص، مع أن فشل الاستجابة للصادات أو لموسعات القصبات قد يكون بسبب عدم كفاية مقادير الدواء، أو سوء إعطائه، أو عدم إجراء إجراءات أخرى، مثل المعالجة الفيزيائية.

الفحص الفيزيائية

يكشف فحص الصدر وإصغاؤه الإصابة الرئوية النوعية. ويساوي فحص حالة التغذية والنمو أهمية فحص الصدر، وكذلك تقويم السبل العلوية والتحري عن تبقرط الأصابع.

الاستقصاءات المخبرية

عندما لا يؤدي الاستجواب الدقيق والفحص السريري المتقن للتشخيص تجرى عندئذٍ الفحوص الإضافية.

ويستطب دوماً تقريباً إجراء صورة شعاعية للصدر للطفل المصاب بسعال مزمن. وإذا اشتبه بجسم أجنبي يجرى التصوير في الشهيق والزفير. وقد تجرى اللقمة الباريتية لإظهار الاستنشاق أو الضغط الخارجي بكتلة منصفية. ويفيد تصوير العنق الجانبي في تشخيص السعال الناشيء من الرغامى.

يُفحَص القشع للكشف عن العدلات التي تدل على الخمج والحمضات للكشف عن الأليرجيا. كما يجب زرع القشع المخاطي القيحي. وإن تعداد الكريات البيض في الدم المحيطي يساعد أحياناً في الدلالة على خمج أو في كشف خمج نوعي مثل السعال الديكي، ولكنه ذو قيمة محدودة عادة. وقد تُمكّن الاختبارات الجلدية من التعرف على شخص متأتب. وعادة ما يجرى اختبار السلين.

وتُجرى اختبارات وظائف الرئة في الأطفال الكبار. وقد يَكشِفُ اختبار التحريش القصبي بالجهد أو بالهيستامين المصابين بفرط الفعالية القصبية.

ويفيد التنظير القصبي في كشف الجسم الأجنبي أو التعرف على آفة في السبل الهوائية الكبيرة. ويُجرى غالباً لتقصي انخماص فصي أو قسمي مستمر. ويُجرى تصوير القصبات في التوسعات القصبية أو التشوهات الخلقية عند إجراء العمل الجراحي فقط.

اختلاطات السعال

يؤدي الضغط المرتفع الذي يتطلبه السعال الفعّال أحياناً إلى اختلاطات مميزة مثل: استرواح المنصف واسترواح الصدر وكسر الأضلاع، والألم العضلي، وتمزق الأوعية تحت الملتحمة أو في الأنف أو في أوعية الشرج وفقد الوعي[14].

المعالجة

تعتمد معالجة السعال على تحديد السبب المستبطن والبدء بالمعالجة النوعية لهذا الاضطراب. والسعال عادة هو آلية دفاعية لتنظيف السبل الهوائية من فرط المفرزات ويعالج عرضياً عندما يكون عديم الفائدة، أو عندما تُمثل اختلاطاته خطراً مميزاً.

تستعمل في معالجة السعال مجموعتان من الأدوية هما مثبطات السعال والمقشعات، وحالات المخاط. وتذكر بعض الدراسات قيمة هذه الأدوية في العلاج، وقد قامت هذه الدراسات على ملاحظة العلاقة الضعيفة ما بين السعال، والتقويم الشخصي للمريض[15].

مثبطات السعال Cough suppressants

إن تثبيط السعال مضاد استطباب مطلق في التهاب الرئة القيحي، والحالات الأخرى التي يزداد فيها انتاج القشع. ومع ذلك يُستطب بمثبطات السعال عندما يكون السعال جافاً ومخرشاً. ويبقي الطفل مستيقظاً، أو أن يكون السعال شديداً كما في السعال الديكي.

تعمل أغلب مثبطات السعال بتثبيط المكون المركزي لمنعكس السعال[16]. وفي هذا المكان تقع معظم مساوئها لأنه بالإضافة إلى تثبيطها مركز السعال فإنها تعمل كمثبطات عامة للجملة العصبية المركزية. وقد تثبط التنفس. وما هو أكثر أهمية من ذلك أنه لا يوجد دواء من الأدوية المثبطة للسعال المتاحة له تأثير خاص.

وما زالت المخدرات Narcotics مثل الكودئين تستعمل بكثرة. وللفولكودين تأثير أقوى من الكودئين في تثبيط السعال وأقل إحداثاً للإدمان وتثبيطاً للجملة العصبية المركزية.

وليس لمثبطات السعال غير المخدرة Non-narcotic تأثير خاص. ولم تدرس بموضوعية عدة مستحضرات مركبة للسعال. وبعضها يحتوي مثبطات سعال ومقشعات، وهذا أمر غير منطقي. ولمضادات الهيستامين خاصة دي فينل هيدرامين تأثير مثبط للسعال، ولسوء الحظ فإن المقادير

المثبطة للسعال تسبب النعاس. وعندما تستعمل مقلدات الودي كموسعات قصبات في الربو فإنها تؤثر في السعال، ولكن قيمة مقلدات الودي المضادة للاحتقان في مستحضرات السعال أقل تحديداً.

المقشعات والعوامل الحالة للمخاط

تفيد المقشعات والعوامل الحالة للمخاط في زيادة إنتاج المفرزات المخاطية، وتغيير تركيبها. وباستثناء التمييه لا توجد مقشعات مؤثرة بدون تأثيرات جانبية. ومع أنه وجد أن (Mucomyst) N-acetyl-cysteine والبرومهيسكين (بيسولفون) تُغير خواص جريان القشع في الزجاج فإنه من الصعب جداً أن تحدِث تحسناً موضوعياً في الدراسات السريرية. وإن العوامل الأخرى مثل غليسريل غليكولات وغيفينسين والأمونيوم كلورايد أقل فعالية. ويبدو أن اليود أكثر فعالية، إلا أنه يسبب تأثيرات جانبية مميزة [14].

ويُقترَح استنشاق الرذاذ mist غالباً كمقشع فعال، مع أن الدراسات لم تظهر له منافع موضوعية. وإن إعطاء حلالات ن ـــ اسيتيل ـــ سيستين N-acetyl-cysteine تزيد إنتاج القشع، ولكنها قد تسبب أيضاً تقبض القصبات وإن الدليل على تحسن وظيفة الرئة والأكسجة ضعيف.

تنبه الأدوية المقلدة للودي النقل الهدبي للمخاط في الأشخاص الطبيعيين وللمصابين بالربو، والتهاب القصبات المزمن، والتليف الكيسي.

وما زال الأمر يتطلب مزيداً من الدراسات لمعرفة ما إذا كان لهذه الأدوية شأن في حالات أخرى غير الربو.

المراجع

REFERENCES

1 WIDDICOMBE J. G. (1964) Respiratory reflexes: In Fenn W. O. & Rahn H. (eds.) *Handbook of Physiology Respiration*, p. 585. American Physiological Society, Washington.

2 LEITH D. E. (1968) Cough. *J. Am. Physic. Ther. Assoc.* **48**, 439.

3 MEAD J., TURNER J. M., MACKLEM P. T. & LITTLE J. B. (1967) Significance of the relationship between lung recoil and maximum expiratory flow. *J. Appl. Physiol.* **22**, 95.

4 MACKLEM P. T. (1974) Physiology of cough. *Ann. Otolaryngol.* **83**, 761.

5 WILLIAMS H. & CAMPBELL P. (1960) Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. *Arch. Dis. Child.* **35**, 182.

6 FRASER R. G., MACKLEM P. T. & BROWN W. G. (1965) Airway dynamics in bronchiectasis: a combined cinefluorographic-manometric study. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* **93**, 821.

7 WILLIAMS H. E. (1975) Chronic and recurrent cough. *Aust. Paediat. J.* **11**, 1.

8 WOOLCOCK A. J., LEEDER S. R., PEAT J. K. & BLACKBURN S. R. B. (1979) The influence of lower respiratory illness in infancy and childhood and subsequent cigarette smoking on lung function in Sydney school children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **125**, 5.

9 RAWBONE R. G., KEELING C. A., JENKINS A. & GUZ A. (1978) Cigarette smoking among secondary school children in 1975. Prevalence of respiratory symptoms, knowledge of health hazards and attitudes to smoking and health. *J. Epid. Comm. Health* **32**, 53.

10 GREGG I. (1970) The chesty child. *Health* (Summer), p. 1.

11 SPEIGHT A. M. P. (1978) Is childhood asthma being underdiagnosed and undertreated? *Br. med. J.* **2**, 331.

12 BERMAN B. A. (1966) Habit cough in adolescent children. *Ann. Allergy* **24**, 43.

13 WEINBERG E. G. (1980) 'Honking'. Psychogenic cough tic in children *S.A. med. J.* **57**, 198.

14 IRWIN R. S., ROSEN M. J. & BRAMAN S. S. (1977) Cough. A comprehensive review. *Arch. intern. Med.* **137**, 1186.

15 WOOLF C. R. & ROSENBERG A. (1964) Objective assessment of cough suppressants under clinical conditions using a tape recorder system. *Thorax* **19**, 125.

16 Hughes D. T. D. (1978) Diseases of the respiratory system. Cough suppressants, expectorants and mucolytic agents. *Br. med. J.* **1**, 1202.

الفصل التاسع

التقيح الرئوي

التقيح الرئوي

يُحدث الخمج المزمن، أو تحت الحاد في بعض اضطرابات الرئة تقيحاً رئوياً. والتظاهرات السريرية للتقيح الرئوي هي السعال المزمن والقشع القيحي. وعندما يكون الطفل مصاباً بسعال مزمن، وقشع قيحي، فمن الضروري إثبات التشخيص السببي، بحيث يمكن إجراء المعالجة المناسبة. وتصنف الحدثية المرضية للتقيح إلى منتشرة وبؤرية الجدول (9-1). وقد يحدث التقيح المنتشر بدون سبب مستبطن واضح، بينما يكون السبب المستبطن واضحاً في بعض الأطفال، أو يصبح واضحاً، بعد استقصاءات خاصة.

وسواء أكان يوجد سبب مستبطن underlying cause أم لا، فإن المرضيات pathology الأساسية هي تقيح قصبات وقصيبات. وما لم يسيطر على الآفة، يحدث تلف القصبات والقصيبات. وتنسد بعض القصيبات تماماً بنسيج ليفي، ويحدث التهاب خلالي. والتوسع القصبي هو الاصطلاح المُرضي للقصبات المتسعة، والمصابة بخمج مزمن، ولا يشير قطعاً لكينونة مرضية نوعية. والتوسع القصبي هو المظهر المميز لمرضيات الرئة في التليف الكيسي، وفقد غاما غلوبولين الدم، ومع ذلك، فإن التوسع القصبي في الاستعمال الشائع يُرَدُّ إلى متلازمةٍ تتصف، وبدون سبب مستبطن، بخمج مزمن وتوسع القصبات وبأعراض السعال المزمن والقشع، وتسير نحو الأزمان ما لم تعالج جيداً.

وقد تحدث آفات بؤرية في رئة طبيعية أو بعد انسداد قصبي أو تالية لتشوه في الرئة، مثل **الكيسة الرئوية، أو الفص المتَوَشِّظ.**

الجدول (9-1) تقيح الرئة

منتشر	بدون سبب مؤهب	توسع القصبات
	بسبب مؤهب	التليف الكيسي متلازمة الأهداب الثابتة عَوَز مناعي الاستنشاق تلين القصبات
بؤري	الرئة طبيعية	
	انسداد قصبي	جسم أجنبي تضيق أورام
	شذوذية المتن	كيسة الرئة توشظ فصي

التقيح المنتشر

التوسع القصبي Bronchiectasis

يبدأ التوسع القصبي بدون سبب مستبطن واضحَ عادة في سن الرضاع، أو في وقت مبكر من الطفولة. وقد يحدث نتيجة هجمات متكررة لأخماج السبل التنفسية السفلية، أو ذات الرئة أحياناً، أو الحصبة أو السعال الديكي «الشاهوق». والأعراض هي السعال المزمن والقشع القيحي.

لقد كان «لاينك» أول من وصف التوسع القصبي في أوائل القرن التاسع عشر[1]. وقد كُشِفَت أشكاله الواسعة كاضطراب شائع في المجتمعات الغربية في القرن التاسع عشر وأوائل القرن العشرين. وبإدخال «سيكار وفروستير» تقنية تنظير القصبات في عام 1922 [2] أصبح من الممكن التعرف بدقة على الأشكال المختلفة للطرز السريرية، وتحسّن فهم أسبابها. وقد حصل نقص ثابت في نسبة الوقوع على مدى الـ 20-30 سنة الماضية، وليس من النادر نسبياً الآن أن تُكشف

إصاباتٌ شديدة في الأطفال، على هامش المجتمع، حيث التغذية السيئة، والمنازل المزدحمة غير الصحية، والأخماج التنفسية غير المسيطر عليها، والعناية الطبية السيئة.

وهناك عدد من الأفكار الخاطئة فيما يتعلق بالسبب والمرضيات، والقصة المرضية لهذا الاضطراب:

1. إن المرض يحدث دائماً بسبب خمج الرئة الحاد الشديد، مثل ذات الرئة والحصبة، والسعال الديكي «الشاهوق». وقد تبين بوضوح أن الاضطراب يظهر في العديد من المرضى بشكل تدريجي بعد إصابتهم بالهجمات المتكررة لالتهاب القصبات والتهاب القصيبات بسبب الإصابة البدئية بالحمات والخمج الجرثومي الثانوي.

2. إن المرضيات الأساسية عامةٌ. وقد ثبت الآن أن التوسع القصبي هو نهاية مرحلة لعدد من الآفات المرضية المختلفة. فذات الرئة بالحمات أو بالجراثيم، والتهاب القصبات القيحي المزمن، والتهاب القصيبات، وانخماص الرئة، والتليف الكيسي، والتدرن، وأسواء التطور الخلقية كلها تؤدي للتوسع القصبي.

3. إن الاضطراب ليس مترقياً، وإن تلف الرئة يحدث في وقت حدوث الخمج الأصلي. وقد تبين أن الآفات في التوسع القصبي قد تتطور مترقية في المرضى الذين كانت إصابتهم البدئية هي التهاب قصبات مقيح مزمن، والتهاب قصيبات، وكذلك مرضى التليف الكيسي.

4. قد يُحَدَّدُ اتساع المرضيات بتصوير القصبات. وقد تبين أن مفرزات النسيج الرئوي المأخوذة في أثناء استئصال الرئة المتوسعة جراحياً، ظهرت فيها تبدلات مرضية مزمنة في القصبات بيَّن تصوير القصبات أنها طبيعية.

ويظهر الداء سريرياً ومرضياً بأحد ثلاث طرق:

1. تدريجياً بهجمات متكررة من التهاب قصبات، والتهاب قصيبات في الرضيع. وربما يكون سبب الهجمات الأخماج الحموية المتكررة، والأخماج الجرثومية الثانوية.

2. بعد ذات رئة حادة سواء أكانت بالحمات أو بالجراثيم.

3. بعد خمج تنفسي معرقل بانخماص فصي، وخمج جرثومي لاحق.

ويوجد تداخل بين هذه المجموعات حيث قد يحدث التوسع القصبي إما بتخرب جدار القصبات البدئي، أو بانخماص الرئة والخمج الثانوي. وفي المجموعة الأخيرة يصبح التوسع دائماً إذا استمر الخمج الجرثومي. أما إذا انصرف الخمج واستعادت الرئة تمددها فيزول التوسع. وتعرف هذه الحالة بالتوسع القصبي العكوس. ويكون الحدث المرضي في بعض المرضى تخرباً قصبياً، وفي الآخرين انخماص رئة.

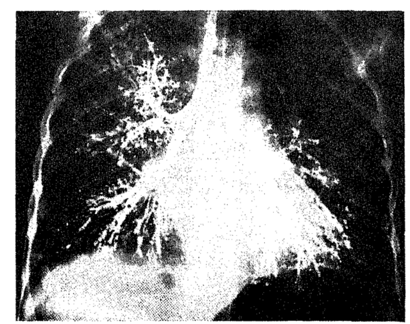
التوسع القصبي الناتج من هجمات متكررة لالتهاب القصبات والقصيبات

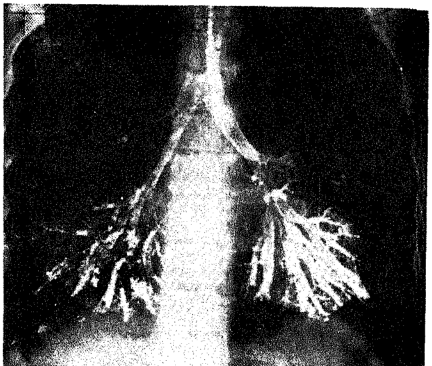
يظهر هذا الاضطراب في الرضع والأطفال الصغار [3]، خاصة عندما تكون الحالة الصحية العامة فيهم سيئة. وقد يوجد عامل وراثي، أو مؤهب للخمج في بعض المرضى، حيث شوهدت إصابة طفلين في بعض العائلات.

يبدأ المرض عادة خِلسةً. والأعراض البدئية هي أعراض خمج تنفسي مع حمى وانسداد أنف، وسيلان أنف، وسعال. ومع عدم تراجع الأعراض يصبح السعال منتجاً، وتسمع خشخشة Rattling. كما تسمع خراخر فرقعية كثيرة في قاعدتي الرئتين. ويغلب للعارضات الحموية مع سورات السعال أن تترافق بالوزيز، وتتكرر في سن الرضاع infancy. ويتوقف الوزيز بعد ذلك بينما تستمر الأعراض الأخرى بما فيها الخراخر الفرقعية في قاعدتي الرئتين. ويندر تبقرط الأصابع Finger clubbing.

قد لا يبدي الفحص الشعاعي في البدء مظهراً لإصابة متنية في الرئة وإنما يظهر في النهاية تبقع mottling وارتسامات قصبية وعائية شديدة، ومناطق انخماص قسمي، أو فصي في الفصوص السفلية واللسينة، والفص الأيمن المتوسط. وقد يظهر بتصوير القصبات في المراحل الأولى من الاضطراب عيب في توزع القصبات، مع عدم امتلاء الأجزاء المحيطية من الشجرة القصبية. ويغلب للقصبات أن تبدي مظهر أغصان الشجرة الميتة. وهذه المرحلة هي مرحلة التهاب القصبات القيحي (الشكل 9-1).

وقد بينت دراسات المرضيات التي قام بها «وايت ويل» [4] وجود رشاحة كثيفة من خلايا مدورة صغيرة تحت المخاطية، وفي العقد اللمفية، وانسداد مزمن مع توسع وتليف القصيبات وذات رئة خلالية. وتحدث التبدلات المرضية في المناطق التي تبين أنها طبيعية بتصوير القصبات. وتدل المظاهر السريرية والمرضية قطعاً على أن سبب المرض في بدئه هو خمج السبل الهوائية الصغيرة





الشكل (9-1)

توسع القصبات بسبب التهاب القصيبات المزمن. (a) تصوير قصبات طفلة عمرها 3 سنوات، يظهر تشعب قصبي خفيف، وتمتلىء القصبات في الفص السفلي واللسينة. (b) في السنة التاسعة من العمر، ويظهر ترقي التبدلات في الفصوص المصابة.

المنتشر، وربما كان ذلك بسبب الخمج الحموي والجرثومي المتكرر. وتتوزع الآفات في الفصوص السفلية والفص الأيمن المتوسط واللسينة، لأن أماكن هذه الفصوص لا تسمح بإزالة المفرزات بسهولة فتراكم المفرزات، بالإضافة لانغلاق القصبات في أثناء السعال. وقد يحدث الانخماص القسمي، أو الفصي تالياً للانسداد القصبي. ويحدث التوسع القصبي في هذه المناطق.

تكون الأعراض مزعجة كثيراً في السنوات الأولى من الحياة لتكرر هجمات الأخماج التنفسية السفلية وانسداد الأنف وسيلانه. وعندما يكبر الطفل، وتزداد فعاليته، ويصبح قادراً على التعاون والتعامل مع السعال المجدي، يقل عدد العارضات الحموية. ويغلب للأعراض أن تتحسن في اليفع، بحيث إن بعض المرضى لا يشكون أكثر من سعال وقشع (عرضي) أحياناً. وقد تكون القصبات متسعة جداً بتصوير القصبات في يافع لا يشكو إلا من أعراض خفيفة. وتؤدي الإصابة بالأخماج التنفسية الحديثة عادة إلى ظهور القشع والسعال مؤقتاً. وقد يستمر السعال والقشع في بعض المرضى، وقد يختلف مقدار القشع من 20-30 مل/يومياً، وقد توشّيه أحياناً خيوط دموية. ويشبه طراز المرض في اليفع طرازه في العقدين الثالث والرابع. ومع ذلك، وما لم يعتنِ المريض بصحته العامة، وما لم تُعالج الأخماج التنفسية بالصادات المناسبة، فقد تصبح الحالة مزعجة جداً، كما أن التدخين عامل سيىء جداً.

وقد يسوء سير الداء في الطفل الصغير الذي يتم فيه استئصال فص أو قسم من الرئة على أمل أن تشفي الجراحة الطفل. وسبب هذا الخطأ هو الفشل في تقدير مدى انتشار الخمج القصبي، ويغلب أن تسوء حالة المريض نتيجة للعمل الجراحي، إذ تظهر آفات توسع جديدة، ولا سيما إذا حدث انخماص فص، أو انخماص قسمي بعد الجراحة.

التوسع القصبي التالي للأخماج الرئوية الحادة

من الثابت أن بعض الأطفال يصابون بسعال مستمر، وقشع، بعد هجمة حادة لذات رئة، حيث تؤدي هذه الهجمة إلى تبدلات تخرب جزءاً من الشجرة القصبية، والمتن الرئوي. ويُحدث العديد من الأخماج هذه التبدلات مثل أخماج الحمات الغدية النمط 21,7,3، والحصبة والسعال الديكي، أو واحد من العوامل الممرضة مثل المكورات العنقودية المذهبة، والمكورات الرئوية، والعقديات الحالّة للدم، والمستدميات النزلية النمط B. ويمكن لأخماج الحمات الغدية أن تسبب التهاب قصبات، والتهاب قصيبات نخري شديد، خاصة في الأطفال الذين تكون تغذيتهم سيئة.

وكذلك بعد الحصبة . ومع ذلك فإنه باستثناء الحمات الغدية ، فيندر لأي من هذه الأخماج أن تسبب تلفاً دائماً في الرئة ، وبالتالي توسعاً قصبياً .

ويغلب أن تكون المرضيات بعد هذه الأخماج أكثر توضعاً ، وتصيب فصاً أو فصين . وقد تكون ثنائية إذا كان الخمج الأصلي ذات قصبات ورئة واسعة . وقد يصاب الفصان العلويان في الخمج بالحمات الغدية . ويتظاهر الداء بتأخر تراجع الإصابة الرئوية الحادة ، واستمرار السعال والقشع ، ودوام العلامات الشعاعية .

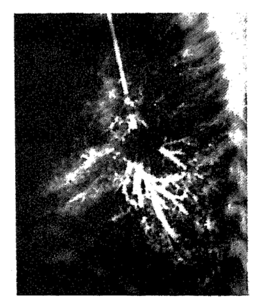
وتكثر النوبات المتكررة من الحرارة وازدياد السعال والقشع في الطفولة ، وتسبق أخماجُ الحمات هذه السورات . ويحدث التحسن في الصحة العامة في أثناء اليفع غالباً حيث ينقص السعال والقشع . ومن النادر جداً للتوسع القصبي في هذه الحالات أن يترقى ويصيب مناطق أخرى من الرئة .

التوسع القصبي التالي لانخماص الرئة مع خمج ثانوي

يبدأ الداء البدئي في هؤلاء الأطفال بعارضة خمج محدودة في السبل العلوية أو يبدأ أحياناً بهجمة سعال ديكي « شاهوق » أو حصبة . ومع ذلك ، لا تنصرف الإصابة بل يستمر السعال ، ولا يعود الطفل للحالة الصحية الطبيعية . فإذا أخضع الطفل إلى وضعيات التفجير ، وتعلم السعال يستطيع أن يتقشع القشع القيحي . ويكشف الفحص السريري عادة خراخر فرقعية فوق الرئة المصابة ، ويظهر بالأشعة انخماص يصيب فصاً واحداً أو فصين . وينمو بزرع القشع ، إما المكورات الرئوية أو المستدميات النزلية ، أو المكورات العنقودية المذهبة ، أو المكورات العقدية الحالة للدم ، مع التأكيد على عدم إعطاء الصادات قبل إجراء الزرع . ويكشف تنظير القصبات وجود قيح مخاطي في الفص المصاب ، أو القصبات القسمية . وقد تشاهد أحياناً آفة انسدادية ، وهي إما جسم أجنبي ، غير متوقع ، أو نسيج حبيبي . ويفترض أن سبب الانخماص في الأجزاء المحيطية من الشجرة القصبية هو انسداد بمفرزات مخاطية ، وانتباج المخاطية ، نتيجة الخمج التنفسي الحاد . وتبدي الآفات المرضية تلفاً بنيوياً خفيفاً في الجدار القصبي أقل من التوسع القصبي الناتج من التهاب القصبات المتكرر . ويبدي المتن الرئوي انخماص العديد من الأسناخ مع درجات مختلفة من ذات الرئة الخلالية .

وبما أن الخمج البدئي لا يسبب غالباً تخرباً شديداً في الجدار القصبي فإن الفصوص المنخمصة تعاود تمددها مع انصراف الخمج . ويختفي التوسع القصبي (الشكل 9-2) . وتعرف هذه





الشكل (2-9)

توسع قصبات عكوس. (a) تصوير قصبات لطفل عُمره ثلاث سنوات مصاب بالسعال، لمدة ستة أشهر. ويظهر توسع القصبات في الفص الأيمن السفلي. (b) تصوير القصبات بعد أربعة أشهر، ويبين الانصراف بعد المعالجة.

الحالة بالتوسع القصبي العكوس. أما إذا بقيت الآفة بدون علاج لمدة 6-12 شهر فيظهر التوسع القصبي الدائم. وإن التشخيص المبكر والمعالجة المناسبة بالصادات، والمعالجة الفيزيائية الملائمة، و«وضعيات التفجير» لتنظيف القصبات من المفرزات والنتحات، تساعد على انصراف الآفة، ومعاودة الرئة تمددها.

أما إذا لم يتمدد الفص المنخمص أو إذا استمر الانخماص كاملاً أو جزئياً في فص أو توسع قصبي، فإن السعال والقشع يزولان بعد عدة سنوات. وتبقى الحالة العامة جيدة، ويعاود السعال والقشع عند الإصابة بالخمج التنفسي. ويشفى السعال والقشع عادة خلال 1-2 أسبوع من الإصابة بالخمج التنفسي.

التليف الكيسي

بينما تتظاهر الأعراض السريرية في الغالبية العظمى من المصابين بالتليف الكيسي بسوء الامتصاص والخمج التنفسي معاً، فإن نسبة قليلة تقدر بحوالي 10% يتظاهر فيها الداء بخمج تنفسي فقط. والسبب في ذلك أن وظيفة البنكرياس «المعثكلة» الجزئية في هؤلاء المرضى تكفي لحجب

مظاهر اضطراب الهضم والامتصاص . وتكون الأعراض في هؤلاء المرضى تنفسية تماماً ، وتظهر فيهم بعد الطفولة . وما لم يتنبه الطبيب لهذا الطراز السريري من المرض ، فإنه يخطىء التشخيص ، الذي تدل عليه الطبيعة العامة للخمج التنفسي ، وعزل المكورات العنقودية المذهبة ، والزوائف من القشع .

متلازمة الأهداب الثابتة Immotile-cilia syndrome

لقد وصف «كارتاجنر»[5] في عام 1933 متلازمة انقلاب الأحشاء والتوسع القصبي والتهاب الجيوب . ولقد عرف منذ الوصف الأصلي أن هذه الحالة عيلية وربما تورث بسجية متنحية autosomal recessive ، كما أن لها اختلافات في الشكل الظاهر . وقد يشاهد تركيبٌ أو أكثر لقلب يميني dextrocardia ، وانقلاب الأحشاء ، والتهاب الجيوب ، والتوسع القصبي .

قد تبدأ الأعراض في فترة الوليد أو خِلسةً في سن الرضاع ، بالسعال وانسداد الأنف ، وسيلانه ، مع هجمات متكررة من الحمى . وتستمر هذه الأعراض خلال الطفولة ، وتسمع خراخر فرقعية في الفصوص السفلية . ويظهر الانخماص بالأشعة ، والخمج في الفصوص الرئوية المعينة ، ويصاب الجانب الأيمن أكثر من الجانب الأيسر . وقد يترقى الخمج الرئوي والتوسع القصبي في الطفولة ما لم يسيطر على الخمج . ويحافظ على إبقاء السبل الهوائية نظيفة من النتحات بوضعيات التفجير . ويشبه تطور التبدلات المرضية والسير السريري طرازَ توسع القصبات التالي للهجمات المتكررة من التهاب القصبات ، والتهاب القصيبات في سن الرضاع .

ويبدو أن العيب الأساسي هو اضطراب نقل المخاط بالأهداب ، بسبب شذوذ بدئي في الأهداب : عَوَز ذراعي الداين dynein arm للنبيبات الدقيقة المضاعفة للهدب micro tubule doublets . وقد اقترح Eliasson[6] أنه يجب إعادة تصنيف النتيجة السريرية للشذوذ فوق البنيوي كمتلازمة تعرف بمتلازمة الأهداب الثابتة ما دامت لا تترافق كل الحالات بانقلاب أحشاء ، كما وصفت من قبل . وقد وصف Eliasson مجموعة من الذكور تظاهر الداء فيهم بشكل توسع قصبات وعقم . كما وصفت شذوذات فوق بنيوية أخرى في الأهداب مثل البَرامِق الشعاعية المعيبة defective radial spokes[7] . ويبدو أن هناك شذوذات بنيوية عديدة يمكن أن تؤدي إلى عيب في تصفية المخاط بالأهداب ، مع ظهور التهاب القصبات المقيح المزمن ، وتوسع القصبات فيما بعد .

وقد اقترح[8] إبزيليوس Abzelius المعايير التالية لتشخيص متلازمة الأهداب الثابتة : التهاب قصبات مزمن ، والتهاب أنف منذ أول الطفولة ، مع واحد أو أكثر من المظاهر التالية :

1. انقلاب أحشاء في المريض أو شقيقهُ أو قريبهُ.
2. حيوانات منوية حية ثابتة «غير متحركة» ذات منظر طبيعي بالقذف.
3. فقد تصفية رغامية قصبية، أو ما يقرب من ذلك.
4. خزعة الأهداب في الأنف أو القصبات، فيها عيوب فوق بنيوية مميزة لمتلازمة الأهداب الثابتة.

الخمج الرئوي المزمن التالي لفقد غلوبولين الدم الطفلي المرتبط بالجنس

من الشائع أن يتظاهر العَوَز المناعي بظهور التهاب قصبات قيحي متكرر مع أخماج رئوية. ويكون انصراف هذه الآفات بطيئاً وغير كامل غالباً. وتتكرر الأخماج، ويشاهد الانخماص والتبدلات الالتهابية المزمنة مع التوسع القصبي كعقابيل. ويشبه طراز توزع الآفات والأعراض «السعال والقشع القيحي» آفات التوسع القصبي الناتجة من التهاب القصبات المتكرر أو التهاب القصيبات المتكررة في سن الرضاع.

ذات الرئة الاستنشاقية

يسبب استنشاق الحليب والأطعمة في الشجرة القصبية التهاب قصبات مزمن، وذات رئة خلالية. وقد يحدث خمج ثانوي في بعض المرضى، ويظهر التوسع القصبي في الفصوص المصابة. ويشيع حدوث التوسع، كاختلاط شائع للاستنشاق المزمن في الكهول، أكثر من الأطفال. وفي حين تكون الأعراض البارزة هي السعال والقشع فإن الاستجواب الدقيق يكشف إما صعوبة البلع (عسرة البلع) أو قَلْسُ الطعام (انظر الفصل 11).

تلين القصبات

اضطراب نادر تكون فيه مطاوعة القصبات شاذة بسبب عَوَز شديد في الغضاريف القصبية. وتؤلف المظاهر السريرية والشعاعية، واختبارات وظائف الرئة متلازمة نوعية، (متلازمة ويليمز ـــ كامبل) [9-10]. ويعتقد أن أصل عَوَز الغضاريف خلقي، ولكن هذا مشكوك فيه، ويرجح أن يكون العَوَز تالياً لالتهاب القصيبات السَّاد [11].

أما المظاهر السريرية فهي سعال مستمر، وتنفس وزيزي، وتقشع كميات مختلفة من قيح مخاطي، ودرجات مختلفة من ضيق التنفس، وصحة عامة سيئة. وتبدأ الأعراض عادة في السنة

الأولى، أو الثانية من الحياة. والشائع أن تبدأ بعد خمج تنفسي خفيف. وقد تحدث أحياناً بعد الحصبة أو ذات الرئة. وتحدث سورات الأعراض في الطفولة مع كل هجمة خمج تنفسي. وقد شاهد المؤلفون 17 مريضاً، مات خمسة منهم قبل السنة الخامسة من العمر، حيث مات اثنان من القصور التنفسي، بعد فرط التوتر الرئوي، وضخامة قلب شديدة، ومات ثلاثة من التقيح الرئوي والقصور التنفسي.

وتتحسن الصحة العامة في اليفع، حيث تقل الأخماج التنفسية ويخف السعال والقشع. وقد يزول السعال والقشع في بعض المرضى، ليعاود بعد الخمج التنفسي العلوي عادة. وتوجد درجات مختلفة من ضيق التنفس بالجهد، ولو أنه نادر في البعض، ويكون متوسطاً في الآخرين إذ يحدث في الجري والتسلق.

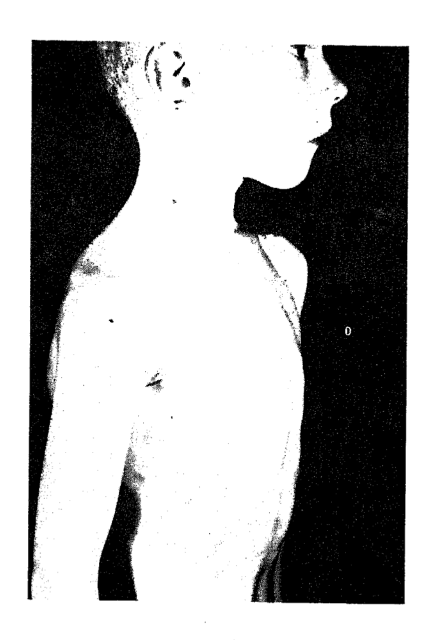
أما العلامات الفيزيائية فهي اضطراب النمو وتشوه الصدر (صدر برميلي أو صدر البطريق pigeon) بسبب فرط الانتفاخ الرئوي، وصغر السبل الهوائية المنسدة (الشكل 9-3). ويسمع وزيز شهيقي وزفيري متطاول، خاصة بعد خمج تنفسي حديث، كما تسمع خراخر فرقعية عديدة في نهاية الشهيق، وتتبقرط الأصابع. ويظهر بالأشعة فرط انتفاخ شامل، وتكون القصبات متسعة وممتلئة بالهواء (الشكل 9-4). وبتنظير القصبات تنتفخ القصبات في الشهيق، حتى تصبح بالونية (بشكل البالون) وتنخمص في الزفير (الشكل 9-5).

أما المظاهر الفيزيولوجية البارزة فهي أن السعة الرئوية الاجمالية طبيعية، والسعة الحيوية منخفضة، ويزداد الحجم المتبقي كثيراً ويحدث اضطراب شديد في معدل الجريان الزفيري الأقصى، خاصة في الحجوم الرئويةِ المنخفضة. ولا يستجيب معدل الجريان للموسعات القصبية. وتكون سوية ألفا1 ــ أنتي تريبسين طبيعية. ولا يوجد اضطراب مناعي آخر.

التقيح البؤري

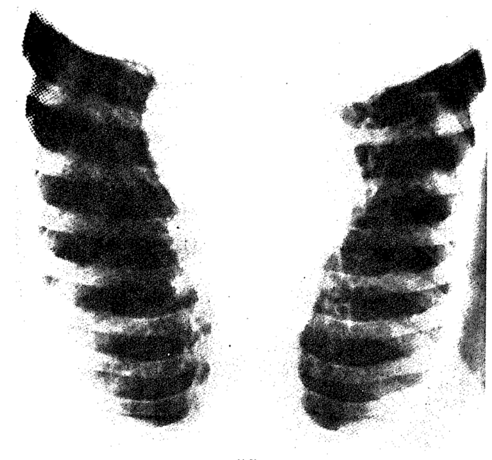
قد يحدث التقيح البؤري في رئة طبيعية، أو قد يرافق الانسداد القصبي، أو الشذوذات المتنية.

وقد بُحِث انسدادِ القصبات المرافق لانخماص الرئة والخمج الثانوي في الصفحة 285.



الشكل (9-3)

تلين القصبات . صورة لطفل عمره 7 سنوات مصاب بسعال مزمن ووزير منذ الطفولة ، وتلين قصبات متعمم تبين تشوه الصدر بشكل صدر البطريق.



(4-9)

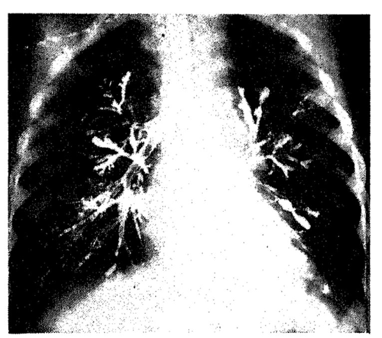
تلين القصبات : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفل مصاب بتلين القصبات المبين في الشكل (9-3) يظهر فرط انتفاخ رئوي واضح ، ويمكن رؤية القصبات الممتلئة بالهواء خاصة في الرئة اليمنى .

الإنسداد القصبي

الجسم الأجنبي

يؤدي الجسم الأجنبي في القصبات عاجلاً أم آجلاً إلى خمج قيحي مزمن . وبما أن حادثة الاستنشاق قد لا يشهدها الوالدان ، ولا يشتبه الطبيب بالانسداد ، فإنه يجب تنظير القصبات في كل انخماص أو تكثف لا ينصرف فوراً بالمعالجة المناسبة بالصادات ، ووضعية التفجير والمعالجة الفيزيائية . (انظر الفصل 11).





الشكل (9-5)

تلين القصبات. تصوير القصبات لطفلة عمرها ثماني سنوات مصابة بسعال مزمن، ووزيز، وعارضات حمية متكررة، منذ كان عمرها سنتين، وتلين قصبات متعمم. ويظهر الاختلاف الواضح بين قطر القصبات في الشهيق، وقطرها في الزفير.

التضيق القصبي

يؤدي التضيق القصبي أو التضيق الرغامي بتدخله بالنزح drainage غالباً إلى خمج رئوي مزمن في موضع قاصٍ عن التضيق. والتظاهرات السريرية هي السعال المزمن والقشع القيحي، وسوء الصحة العامة. ويظهر الفص المتكثف بالأشعة عادة كما ويظهر في وقت لاحق توسع القصبات، وتظهر أحياناً سويات سائلة. ويغلب للتضيق أن يكون خَلْقيَّ السبب أكثر من أن يكون كسبياً.

وبما أنه ليس من غير الشائع أن يحدث التضيق القصبي والتوسع القصبي بعد الارتشاح الحبيبي للتدرن البدئي في القصبة، فإنه من غير المعتاد أن تحدث الأخماج الجرثومية الثانوية (الفصل 12).

الإصابة المتنية

خراج الرئة البدئي

إن خراج الرئة حالة غير شائعة نسبياً. وقد يكون بدئياً، حيث يوجد شذوذ مستبطن، أو ثانوياً لآفة مستبطنة في الرئة، أو اضطراب متعمم.

قد تكون خراجات الرئة مفردة. والشائع أن تكون متعددة، وتتكون عادة من الخمج الدموي. والجرثوم الشائع المسبب هو المكورات العنقودية المذهبة، حيث توجد دلائل على خمج عنقودي في أفراد آخرين من العائلة مثل الدمامل والفقاع والخمج الأنفي المزمن. ويغلب لهذه الخراجات أن تكون متعددة، كالتي تحدث في الداء الحبيبي المزمن، وفقد غاما غلوبولين الدم، والتليف الكيسي.

وقد يحدث خراج الرئة كحادثة بدئية، حيث يتظاهر بتقيح في منطقة محدودة من الرئة في سياق حدثية رئوية. والأرجح أن ترافق شذوذات خَلْقيَّة مثل كيسة الرئة، أو توشظ داخل الفص، أو كاختلاط لجسم أجنبي مستنشق.

وأكثر الجراثيم استنباتاً من خراجة الرئة هي المكورات العنقودية المذهبة، والمستدميات النزلية، والكيبسيلا، والزوائف من الأطفال المصابين بالتليف الكيسي.

أما سريرياً فإن الطفل يشكو من مرض حمّي febrile illness، وسعال، ودعث. وتكون

العلامات الفيزيائية قليلة عادة، وتظهر بالأشعة كثافات مدورة مفردة أو متعددة مع أو بدون سوية هوائية سائلة.

الكيسات القصبية

إن هذه الكيسات التي ترتبط بالشجرة القصبية تصاب بالخمج الثانوي عاجلاً أم آجلاً، ويظهر في الطفل سعال مزمن مع قشع قيحي مخاطي (الفصل 16).

التوشظ

وتتظاهر هذه الآفات عادة بسعال مزمن وقشع يحدث بعد خمج السبل التنفسية العلوية. ويحدث الخمج المزمن عادة في الجزء المتوشظ من الرئة المتصل بالقصبة، وفي النسيج الرئوي المحيط الذي ينضغط غالباً، وينسد سبيل نزح. (الفصل 16).

التشخيص

إن العلامتين الرئيسيتين للتقيح الرئوي المزمن هما السعال المزمن، والقشع القيحي. ولا يمكن الحصول على القشع في الأطفال ما لم يوضع الطفل بوضعية التفجير وأغلب الأطفال يبتلعون قشعهم. ويتم إنجاز الوضعية بوضع الطفل الكبير منبطحاً على ركبتي الفاحص، ويستند الطفل إلى الأرض بذراعيه. أما الطفل الصغير فيبطح على عدة وسائد أو كرسي مقلوب. ويتم الحصول على النموذج بقرع ظهر الطفل وتشجيعه على السعال.

ويساعد الفحص الشعاعي على تحديد طراز الآفة واتساعها. ويحتاج المصابون بانخماص فصي أو قسمي، أو كثافة فصية، أو قسمية للتنظير القصبي لتحديد وجود أو عدم وجود آفة سادة. ويجرى تصوير القصبات في مرضى مختارين فقط، خاصةً إذا وجدت مشكلة تشخيصية، أو عند وجود امكانية للعمل الجراحي.

وتجرى عادة فحوص أخرى مثل اختبار مانتو، واختبار العرق، ومعايرة الغلوبولينات واللقمة الباريتية.

مبادىء تدبير التوسع القصبي

نذكر هنا المبادىء الشاملة، وهي التي تطبق على أغلب المرضى المصابين بهذا الاضطراب.

الوقاية

من المهم التأكد أن مصدرَ خمج الرئة تحت الحاد أو المزمن خمجٌ حاد . وعليه فإنه من المهم تحريض انصراف resolution كل الأخماج الرئوية الحادة . وبما أنه لا توجد مكافحة فعالة للأسباب الحموية بالمعالجة الكيمياوية ، في معظم الأخماج التنفسية ، فيجب بذل الجهد للوقاية من الأخماج الجرثومية الثانوية . ويمكن المساعدة على انصراف الآفة بإعادة تمديد الفص المنخمص ، وذلك بالمحافظة على نظافة السبل الهوائية من المفرزات بوضعيات التفجير النظامية . ويفترض بأن انصراف الخمج التنفسي الحاد يحدث مع انخفاض الحرارة للسوية الطبيعية والشعور بالتحسن ، ورغبة الطفل بالحركة . ويجب الاستمرار بالعلاج حتى يصفو الصدر إصغائياً وتزول الأعراض . وإذا كان الخمج شديداً ، أو إذا كانت الأعراض أو العلامات بطيئة الشفاء فيجب إثبات الانصراف شعاعياً .

وبما أن السعال الديكي « الشاهوق » والحصبة يسببان أخماجاً خطيرة في الصدر ، خاصة في الأطفال الصغار ، فيجب إجراء التلقيح لهذين المرضين ، لكل الأطفال ، ما لم يكن يوجد مضاد استطباب .

التدخين

من المهم التأكيد للطفل وأهله على مضار التدخين . وإذا أخذ الطفل بالتدريج مسؤوليته الشخصية للعناية بمرضه وفهم طبيعته ، وإذا أعطى الوالدان نموذجاً حسناً ، بعدم التدخين ، فيندر أن يعتاد الأطفال التدخين . وفي دراسة متابعة طويلة الأمد لمرضى المؤلف المصابين بالتوسع القصبي في العقدين الثالث والرابع ، فقد كان أقل من 5% مدخنين . وقد اعتبر هؤلاء أن النصائح التربوية التي أُعطيت لهم في الصغر واليفع وفي أثناء المعالجة كانت الأسباب الرئيسية .

معالجة التوسع القصبي المستقر

تهدف المعالجة إلى المحافظة على السبل الهوائية نظيفة من المفرزات والنتحات ، ومكافحة الخمج الجرثومي . ومن المهم إبقاء السبل الهوائية خالية من المفرزات والنتحات ، لأن المفرزات المحتبسة تؤدي إلى الخمج الجرثومي ، وانسداد السبل الهوائية . وأكثر الطرق فعالية لتنظيف السبل الهوائية هو السعال المجدي . ويجب تعليم الطفل أن يتنفس بشكل مناسب ، ويسعل بجدية ليتقشع وذلك بإشراف معالج فيزيائي . ومع ذلك فإن المعالجة الفيزيائية المديدة ليست مرضية ، لأنها متعبة للطفل والأهل . لذا يجب تعليم الطفل وتشجيعه على ممارسة الرياضة للحفاظ على اللياقة البدنية وتهوية

الرئتين للحد الأقصى. ولا تحتاج وضعية التفجير إلا لبضع دقائق، ويجب أن يجريها الطفل عند النهوض صباحاً، وبعد العودة من المدرسة، وقبل الذهاب إلى النوم. وأكثر الطرق فعالية لإجراء التفجير في الطفل الصغير هي وضعه على مخدتين أو ثلاث توضع على السرير أو المنضدة. ويوضع الطفل الكبير على كرسي أو سرير، ويستند بذراعيه على الأرض.

تكافح الأخماج الجرثومية الثانوية بإعطاء الصادات عن طريق الفم، حسب نوع الجرثوم المعزول من القشع. وبما أن المستدميات النزلية النمط B هي أكثر الجراثيم فيجب أن يسيطر الدواء المنتخب على هذه الجراثيم، والجراثيم إيجابية الغرام، التي تكون المكورات الرئوية في مقدمتها. ويبدو أن للمعالجة المتقطعة فعالية المعالجة المديدة. وتتوقف مدة العلاج، الذي يمتد أسابيع، على الصحة العامة للطفل، ومقدار ولون وزرع القشع. وقد تكون المعالجة المديدة بالصادات في الطفل الصغير الذي يصاب كثيراً بالأخماج ضرورية. وتهيىء الأخماج الحموية لأغلب سورات الخمج الجرثومي التي تخف كثيراً كلما تقدم العمر بالطفل، حيث يصبح عددها عارضتين، أو ثلاث عارضات في السنة في اليفع.

وإن الراحة والتفجير لتنظيف السبل الهوائية من المفرزات، وإعطاء الصادات في أثناء الهجمة تؤدي إلى انصراف الآفة سريعاً.

المعالجة الجراحية

للمعالجة الجراحية دور محدود وهام في التوسع القصبي. ومع ذلك فهناك عدد من مضادات الاستطباب. ولا يجرى العمل الجراحي ما لم يتوطد «يستقر» التوسع القصبي. وهذا ما يحدث خاصة في الأطفال الذين يبدأ فيهم التوسع في سن الرضاع، مع هجمات التهاب قصبات مزمن، أو التهاب قصيبات مزمن. وبما أن الأعراض تتحسن في اليفع، فيندر النصح بالعلاج الجراحي قبل هذا السن. ولا تجرى المعالجة الجراحية قبل البلوغ في الطفل المصاب بانخماص فص غير معالج جيداً.

إن أحد المخاطر الكبيرة للعمل الجراحي في الطفل الصغير هي صعوبة تعاونه في تفجير السعال، والمعالجة الفيزيائية خاصة بعد العملية. كما أن من الصعب جداً مكافحة الانخماص والخمج بعد العملية.

إن أهم دواعي «استعمالات» الجراحة في التوسع القصبي هي درجة السعال وكمية القشع، وليس مظهر أو اتساع التبدلات في تصوير القصبات. فقد تحدث التبدلات الواسعة بتصوير

القصبات بدون أعراض، حيث تكون الصحة العامة والوظائف الرئوية في المريض جيدة جداً، فإذا كان المريض مصاباً بسعال مستمر مع كمية متوسطة من القشع، وإذا بدا أن مصدر هذا القشع هو فص أو فصان، فإن القطع الجراحي مفيد غالباً في إزالة الأعراض تقريباً، أو إنقاصها لدرجة كبيرة. ولا يبدو أن استئصال فصين يؤذي وظيفة الرئة، كما تقرر اختبارات وظائف الرئة وتحمل الجهد [12].

تدبير التقيح البؤري

من المهم في الطفل المصاب بخراجات رئوية متعددة أن تؤخذ بالاعتبار إمكانية إصابته باضطراب مستبطن مثل العَوَز المناعي. وقد يكون عزل الجرثوم المخمج صعباً، ويجري دوماً زرع الدم. ويندر أن يستطب تنظير القصبات وبزل الرئة للحصول على نماذج الزرع. وتتضمن معالجة الخراجات الصغيرة المتعددة معالجة الاضطراب المستبطن، إن وجد، بالإضافة إلى المعالجة بالصادات النوعية. وفي البدء عندما لا يعرف الجرثوم يجب أن تكون التغطية بالصادات الوسيعة، ويجب أن تشمل أدوية مضادة للعنقوديات. ثم تحول الصادات عند معرفة الجرثوم. ويجب أن تعطى الصادات زرقاً حتى تستقر الحرارة ثم تعطى عن طريق الفم وتستمر مدة ستة أسابيع على الأقل. وقد يستمر العلاج أحياناً لمدة أطول.

ويختلف علاج الخراج المفرد قليلاً، إذ إن زرع الدم مهم. ففي الخراج الكبير يجب إجراء البزل المباشر والاستنشاق أولاً بغرض التشخيص والعلاج. وتوصف الصادات كما في حالة الخراجات الصغيرة. فإذا لم تحدث استجابة قاطعة، كما يدل على ذلك الحمى والحالة العامة، فإن النزح الجراحي للخراج ضروري. وقد يستطب التنظير القصبي خاصة إذا لم يكن التحسن السريري مُرضياً، أو إذا كان التحسن الشعاعي غير كامل. وبالإضافة إلى ذلك يجب إجراء تصوير القصبات وتصوير الشرايين arteriogram خاصة عندما يحتمل وجود كيسة رئوية، أو فص متوشظ. فإذا تم تحديد الكيسة الرئوية أو الفص المتوشظ، فالعلاج المنتخب هو استئصال كامل الفص أو استئصال جزء منه.



المراجع

REFERENCES

1 LAENNEC R. T. H. (1819) *A treatise on the diseases of the chest and on mediate auscultation*, 4th edn. Translation by J. Forbes (1934). Longman, London.

2 SICCARD J. A. & FORESTIER, J. (1922) Iodized oil as contrast medium in radioscopy. *Bulletin Memoires Societe Medicale Hopitaux de Paris* **46**, 463.

3 WILLIAMS H. E. & O'REILLY R. N. (1959) Bronchiectasis in children. Its multiple clinical and pathological aspects. *Arch. Dis. Child.* **34**, 192.

4 WHITWELL F. (1952) A study of the pathology and pathogenesis of bronchiectasis. *Thorax* **7**, 213.

5 KARTAGENER M. (1933) Zur pathogenese der bronkiektasien. Bronkiektasien bei situs viscerum inversus. *Beitrage Klinik Tuberkulose* **83**, 489.

6 ELIASSON R., MOSSBERG B., CAMNER P. *et al* (1977) The immotile-cilia syndrome; a congenital ciliary abnormality as an etiologic factor in chronic airways infection and male sterility. *New Engl. J. Med.* **297**, 1.

7 STEURGEN J. M., CHAO J., WONG J., ASPEN R. & TURNER J. A. (1979) Cilia with defective radial spokes. A cause for human respiratory disease. *New Engl. J. Med.* **300**, 53.

8 ABZELIUS B. A. (1981) 'Immotile-cilia' syndrome and ciliary abnormalities induced by infection and injury. *Am. Rev. Resp. Dis.* **124**, 107.

9 WILLIAMS H. E. & CAMPBELL P. (1960) Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. *Arch. Dis. Child* **35**, 182.

10 WILLIAMS H. E., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1972) Generalized bronchiectasis due to extensive deficiency of bronchial cartilage. *Arch. Dis. Child.* **47**, 423.

11 CAPITANO M. A. (1975) Commentary on congenital bronchiectasis due to deficiency of bronchial cartilage (Williams-Campbell syndrome). *J. Pediatr.* **87**, 233.

12 LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1974) Ventilatory mechanics in bronchiectasis starting in childhood. *Thorax* **29**, 304.

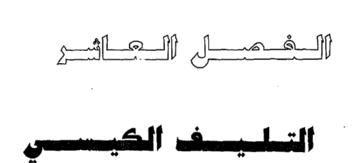
Further reading

13 FIELD C. E. (1949) Bronchiectasis in childhood. I. Clinical survey of 160 cases. *Pediatrics* **4**, 21.

14 FIELD C. E. (1949) Bronchiectasis in childhood. II. Aetiology and pathogenesis,

including a survey of 272 cases of doubtful irreversible bronchiectasis. *Pediatrics* **4**, 231.

15 FIELD C. E. (1969) Bronchiectasis. Third report on a follow-up study of medical and surgical cases from childhood. *Arch. Dis. Child.* **44**, 551.


الفصل العاشر
التليف الكيسي

التليف الكيسي

يعتبر التليف الكيسي في الوقت الحاضر أول سبب لتقيح الرئة في الأطفال البيض. ولذا فإنه مهم جداً للطبيب المهتم بأمراض الصدر في الأطفال. وقد كان يعيش عدد قليل من المصابين بالتليف الكيسي، منذ عشرين سنة، مدة خمس أو عشر سنوات، ويتوقع الآن أن يعيش أغلب المصابين حتى الكهولة مصابين بعجز خفيف ونسبي غالباً. وبينما يؤكد هذا الفصل على المظاهر الرئوية للمرض فإن إصابة المعثكلة «البنكرياس» والكبد والغدد العرقية والمسالك التناسلية تُحدِثُ تظاهرات سريريةٍ هامة. وإن الاهتمام والعناية بكل هذه الإصابات، بالإضافة إلى الاستقرار العاطفي في العائلة ضروري لتمتع الطفل وعائلته بحياة مقبولة.

ولقد كان يعرف الداء في الأصل وفقاً للأسس المرضية المتركزة على التبدلات المميزة في المعثكلة «البنكرياس». وقد فَصَلَته «دورثي أندرسون» عام 1938 فصلاً قاطعاً سريرياً ومرضياً عن الداء الزلاقي [1]. وقد كان يتم تشخيص المرض بمشاركة المظاهر السريرية لمرض رئوي مزمن مع سوء الامتصاص، والدلائل المخبرية لقصور المعثكلة «البنكرياس» حتى عرف دي سان انغز disant Agnese في العام 1953 [2] أن كثافة الصوديوم والكلور ترتفع في عرق المصابين. وقد تأكد الآن وجود شذوذات في كل الغدد خارجية الإفراز، وربما وجود شذوذات في الأغشية المفرزة. ومع أن المرضيات المعثكلية «البنكرياسية» هي إحدى عناصر المرض الشاملة، فإن تسمية الداء التي ترد إلى التبدلات في المعثكلة «البنكرياس» مقبولة حتى تعرف الآفة الأساسية.

الوقوع

يختلف وقوع التليف الكيسي، فيقدر في أوستراليا بحوالي واحد في كل 2500 ولادة حية [3]. وقد ذكرت نسبة مماثلة في الولايات المتحدة الأمريكية، وأغلب البلاد الأوروبية. ويقدر بالسويد بحوالي

1 من كل 5000 ولادة حية[4]. وبما أن الداء يورث كصفة جسمية متنحية فتقدر نسبة الحاملين في الأوروبيين بحوالي 25/1. والداء نادر في العروق غير البيضاء، ومتوسط التردد في العروق المختلطة. والصورة السريرية للداء واحدة في جميع أنحاء العالم، ولا يوجد تفوق في حدوث الداء في أحد الجنسين. ويصيب كل مستويات الطبقات الاجتماعية والإقتصادية.

الوراثة

يورث التليف الكيسي كسجية جسمية متنحية. وتحدث أشكال كثيرة من هذا الداء مما يدل على أن التغاير heterogeneity في التليف الكيسي مثل التغاير في أمراض وراثية أخرى. وقد يكون هذا التغاير نتيجة الطفرات في بؤر جينية متفرقة، تودي إلى تأثيرات متشابهة في النمط الظاهري أو تطفر جينة واحدة عدة طفرات. وتؤيد الدلائل المتاحة إصابة بؤرة جينية مفردة[3]، وتبقى المسألة غير محلولة، حتى يتم التعرف على العيب الأساسي.

وأياً كان التفسير الصحيح للتغاير الوراثي، فالمتوقع أن يكون الاختلاف في عائلات أقل من الاختلاف في عائلات أخرى. ويرجح أن تزداد إصابة الأشقاء بالمنوال نفسه[5]. فمثلاً إذا أصيب طفل بالانسداد بالعقي، وكان في العائلة طفل ثانٍ مصاب بالتليف الكيسي، فإن فرصة إصابة هذا الطفل الذي ولد مصاباً بالانسداد بالعقي أكثر مرتين من إصابة الذي يلد مصاباً بانسداد العقي في عائلة لا توجد فيها قصة عائلية[5].

وقد دفع ارتفاع ترداد التليف الكيسي المؤلفين لافتراض أن هذه الحالة المحتمل أن تكون مميتة يجب أن تعطي فائدة تغاير الزيجوت، ومع هذا لم تتوضح فائدة ذلك على نحو محدد. والتفسير الآخر المقبول لارتفاع نسبة الحامل carrier هو ارتفاع معدل الطفرة. ومع ذلك لم تذكر معدلات طفرة ذات مقدار ضروري لإحداث حالة الحامل.

وليس في تغاير الزيجوت مظاهر سريرية للتليف الكيسي. وقد ادعي أنه يمكن أن يتم التعرف على تغاير الزيجوت بزيادة الصوديوم والكلور في العرق، وبدراسة انظيم المعثكلة. وقد تم إجراء زرع أرومة ليفية fibroblast والتثبيط الهدبي ومع ذلك فإن هذه غير ثابتة. ولا يوجد في الوقت اختبار مرضٍ يكشف معدل الحامل[6]. كما لا توجد في الوقت.الحاضر أيضاً طريقة لتشخيص التليف الكيسي داخل الرحم، مع أن الملاحظات المهتمة حديثاً بمقايسة الأنظيم قد تقود إلى إمكان ذلك قريباً.

وكما في كل الأمراض الصبغية الجسدية المتنحية فإن فرصة ولادة طفل آخر مصاب بالتليف الكيسي في العائلة هي 4/1 . ومن المستحيل التنبؤ بنتيجة الحمول اللاحقة ، بغض النظر عن الأطفال المصابين سابقاً. وفي العائلة التي يوجد فيها طفل مصاب بالتليف الكيسي فإنه يتوقع ، وفق الإحصاءات ، أن يكون ثلثا الأشقاء غير المصابين حاملين . ويبين الجدول (10-1) مخاطر الإصابة بالتليف الكيسي لأشقاء المصابين بالتليف الكيسي أو الحاملين له .

ويكون كل أبناء الأنثى متجانسة الزيجوت للتليف الكيسي المتزوجة من ذكر طبيعي حاملين . ويصاب 50% من أبناء الأنثى متجانسة الزيجوت ، إذا تزوجت من ذكر حامل . ويندر أن يكون الذكر متجانس الزيجوت للتليف الكيسي مصدراً للتليف الكيسي ، لأنه عادة ما يكون مصاباً بالعقم بانعدام المني aspermic .

الأسباب

إن سبب التليف الكيسي غير معروف ويوجد دليل ضعيف فيما يتعلق بطبيعة التغير الذري المحدد وراثياً ، والذي يمكن توقعه في حالة الوراثة المتنحية autosomal recessive ويسبب العيب الأساسي ، بطريقة ما ، فرط الاستعداد للخمج التنفسي السفلي ، وانسداد القنيات الصفراوية ، وتشمع صفراوي في النهاية يؤدي إلى تليف المعثكلة « البنكرياس » ، ويُخِل في نمو الأسهر vas deferens في الذكور ، ويُحدث سويات مرتفعة من الصوديوم والكلور في العرق .

وقد اقترح اصطلاح « اللزاج المخاطي » mucoviscidosis اسماً مناسباً للمرض للاعتقاد بأن كل الشذوذات تنتج من المخاط اللزج . ومع ذلك لم تكتشف الشذوذات الكيفية في المخاط القصبي قبل حدوث الخمج . ويصعب تحديد العلاقة بين زيادة كثافة الشوارد في العرق والمفرزات اللعابية ، وانسداد أقنية الأعضاء بالمخاط . وتزداد كثافة الكالسيوم في المفرزات المختلفة غالباً . وتقول هذه النظرية إن ازدياد الكالسيوم يجعل المخاط مفرط النفوذ للماء ، مما يسمح بزيادة نقل الماء خارج الأقنية إلى الخلايا ، أو النسيج الخلالي في العضو [8] . ويمكن لهذه النظرية ، إن ثبتت ، أن تفسر زيادة تركيز الشوارد في العرق والغدد اللعابية ، بالإضافة إلى زيادة لزوجة المخاط في الأعضاء الأخرى . وإن إضافة الكالسيوم إلى المخاط الطبيعي تجعل المخاط مفرط النفوذية hyperpermeable للماء ، ويسبب استخلاب chelation الكالسيوم في مفرزات التليف الكيسي نقص نفوذيتها للماء . ومع ذلك ، فإن نظرية زيادة امتصاص الماء تتناقض مع المعدل الطبيعي للتعرق ، وظهور نضوب الملح وإعياء الحرارة في بعض المرضى .

الجدول (10-1)

مخاطر إصابة الطفل بوراثة التليف الكيسي

الوالدان	الخطر في كل حمل
الوالدان حاملان*	1 في 4
لأحد الوالدين شقيق (أخ أو أخت) مصاب بالتليف الكيسي والآخر حامل	1 في 6
لكلا الوالدين أشخاص مصابين بالتليف الكيسي	1 في 9
أحد الوالدين مصاب بالتليف الكيسي، ولا توجد في الآخر قصةعائلية للتليف الكيسي	50:1
أحد الوالدين حامل للجينة* ، ولا قصة عائلية في الآخر	100:1
لأحد الوالدين شقيق مصاب بالتليف الكيسي، ولا قصة عائلية في الآخر	150:1
لأحد الوالدين عمة أو عم مصاب بالتليف الكيسي ولا توجد قصة عائلية في الآخر	200-1/150-1
الوالدان من مجموع السكان ولا توجد قصة عائلية في كليهما للتليف الكيسي	2500:1

* الحامل هو والد الطفل المصاب.

وتزداد كميات حمض عديدات السكاكر المخاطية ويظهر التلون المتبدل metechromasia في الأرومات الليفية في التليف الكيسي في المزارع الخلوية. وقد لوحظت زيادات مماثلة في الحياة[9]. وهذه الموجودات مختلفة، ولا توجد زيادة ثابتة في إفراز حمض عديدات السكاكر في البول. وقد ذكرت دراسات أخرى وجود شذوذات في أنظيمات مختلفة[10-11]، وتمتيل RNA وزيادة إنشاء الغليكوجين وخزنه. وتبين أن هذه الموجودات مختلفة، ويصعب توليدها، ولذا تبقى دلالتها كشذوذات بدئية غامضة. والمرجح أن تحدث هذه التبدلات تالية لإصابة أعضاء متعددة في التليف الكيسي، واستعمال الأدوية المختلفة.

وقد افترض في عام 1967 وجود عاملين مميزين للداء الليفي الكيسي. فالعامل الأول مثبط لعود امتصاص الصوديوم في مزيج اللعاب والعرق من المصابين بالتليف الكيسي[12]. وقد ذكرت الدراسات الأخرى لتقييم الصوديوم والحمض النووي، ونقل مائيات الفحم في أجهزة بيولوجية مختلفة نتائج متعارضة[13]. وتبقى دلالة عامل عودة امتصاص الصوديوم في الوقت الحاضر، غير واضحة. والعامل الثاني عامل مثبط للأهداب ciliary inhibitory factor [14] ويبدو أن لهذا العامل الذي اكتشف من مصل كل المصابين بالتليف الكيسي ومن متغايري الزيجوت الاجباريين، وزن ذري

يتراوح بين 1000-10000 . ويبدو أن له علاقة بالـ IgG البشري، وأن له تأثيراً ساماً للأهداب في أجهزة هدبية مختلفة (أهداب خياشيم المحار oyster gill cilia، وأهداب الرغامى في الأرنب). وقد وجد هذا العامل في حالات مرضية أخرى أيضاً، ولا يبدو أنه خاص بالتليف الكيسي[15]. وإن معايرة هذا العامل مقايسة حيوية صعبة، وتجد المخابر صعوبة في إعطاء نتائج سريعة. ولم يتضح ما إذا كانت العوامل في الواقع عاملاً واحداً أو لا، أو يكشف الفعالية الحيوية المختلفة في أنظمة المقايسة المختلفة المستعملة.

إن مرضى التليف الكيسي مصابون بعَوز أنظيم يشبه الاستراز ظاهرياً[16]. ودلالة هذا العَوَز غير مؤكدة، وقد تكون متعلقة بالعوامل المذكورة سابقاً حيث إن الأنظيم القاصر قد يكون ضرورياً لتحطيم بعض عديدات الببتيد الأخرى. ويسمح فقدان هذا الأنظيم للذرة الموجودة بشكل طبيعي في البدن بالتراكم وإحداث الشذوذات المختلفة المشاهدة في التليف الكيسي.

الأمراض والمرضيات

تحدث التبدلات المرضية الواسعة المشاهدة في الأعضاء المختلفة، باستثناء الغدد العرقية والنكفيتين، وربما الرئتين، بسبب انسداد أقنية الأعضاء بالمفرزات الشاذة. وتظهر الاختلاطات الثانوية التي تشمل، تبعاً للعضو المصاب، الخمج والضمور والرتق والتوسع والتهاب النسيج والتخرب.

وقد يبدأ الحدثُ المرضي في الجنين مسبباً الانسداد بالعقي، أو انسداد وتنكُّس الأوعية الصادرة vasa efferentia التي تسند نهايتها، وتخفق في تشكيل الأسهر، وقد تكون العنبات المعثكلية «البنكرياسية» منتفخة ومملوءة بمفرزات حمضية eosinophilic، وقد تحتوي القناة الصفراوية مفرزات مُثَّخنة inspissated. وقد يكون توسع الغدد المخاطية المعوية ملفتاً للنظر. وتشاهد التبدلات الأخرى بعد الولادة عادة. فمثلاً يؤدي فرط نشاط الغدد المخاطية إلى ظهور سليلات أنفية N.polyps في السنوات الأولى من الحياة.

الرئتان

تكون الرئتان في الأطفال المصابين بالتليف الكيسي طبيعيتين عند الولادة. ولم يعرف بالضبط ما إذا كانت الأذية الرئوية البدئية هي الخمج أم فرط المخاط. ولم يتضح وجود شذوذ كبير في الغدد المخاطية قبل حدوث الخمج. وقد وجد زولزر Zuelzer ونيوتن Newton[17] أن الآفة الرئوية الباكرة في

الولدان المتوفين بالانسداد بالعقي ماهي إلاّ انسداد القصيبات بمخاط لزج مع توسع خفيف في الأسناخ . وقد يؤهب هذا الانسداد في السبيل الهوائي إلى حدوث خمج يؤدي إلى ضخامة الغدد المخاطية وفرط تنسجها . ويُخِل هذا الانسداد بالوظيفة الهدبيـة ، حيث يحدث حؤول صدفي Squamous metaplasia [18] . ومـع ذلك لم يُبرهَـن على أن الإنسداد بالمخاط عامـل مؤهب للخمج البدئي .

ومع ترقي المرض يحدث الخمج الإضافي بالتهاب القصيبات أو التهاب القصبات ، أو التوسع القصبي ، أو توسع القصيبات ، وذات الرئة والخراجة الرئوية الشكل (10-1) . ويؤدي انسداد السبل الهوائية إلى حدوث فرط الانتفاخ وانخماص بعض المناطق . وتمتلىء السبل الهوائية بمادة قيحية مخاطية لزجة ، تُزرَعُ منها عادة المكورات العنقودية المذهبة والزوائف . وتكون ذرية الزوائف في البدء ذرية خشنة ، ثم تصبح أخيراً مخاطانية ملساء ، وهي موجودة وصفية في التليف الكيسي وتعَدُّ مكتسبة . وقد تنمو المكورات العنقودية بكثرة بجانب الزوائف في الزجاج . وتشمل الجراثيم الأخرى الموجودة المستدميات النزلية والعقديات ، والكليبسيلات الرئوية ، والايشريكيات القولونية . وتوجد الحمات التنفسية الشائعة في أقل من 20% في السورات الحادة ، بحيث يكون دورها غير مؤكد في استمرار المرضيات وتواصلها . وتميز الفطور مثل الفطـور المبيضة والرشاشيـة في 10% من زروع القشع الروتيني [20-21] . وقد تصبح المفرزات أكثر لزوجةً بسبب البروتينـات النوويـة النـاتجة من تحطم الكريات البيض . ويترقى في النهاية الحؤول الصدفي مع التبدلات الالتهابية إلى تخريب الجدر القصبية ، وتوسع السبل الهوائية . وقد يؤدي انتشار الخلايا الالتهابية للحواجز السنخية إلى ظهور آفات حبيبومية granulomatous lesions (الشكل 10-2) .

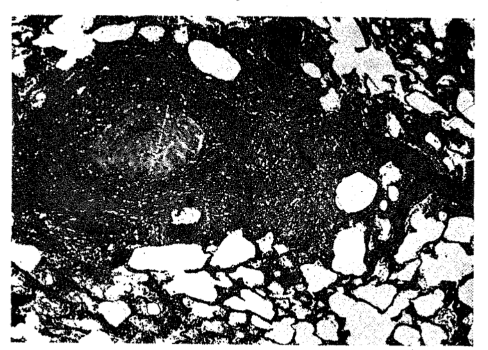
وتتسع الأسنـاخ بسبب انحبـاس الهواء ، ولكـن تخرب الجدر السنخيـة المميـز للنُفـاخ emphysema ليس مظهراً بارزاً . وقد تشاهد أحياناً نواحٍ موضعة من النفاخ الثانوي لخمج مُنخّر في الأطفال الكبار . وقد توجد أيضاً مَجْلات نفاخية Emph. blebs على سطح الجنب . والتصاقات جنبية واعتلال غدي في النقير [22-23] . ويندر أن يوجد القيح في جوف الجنب .

وتنتشر التبدلات في النهاية في كلا الرئتين ، مع أنه يصاب الفصان العلويان في البدء (الشكل 10-3) . واختلاطات الإصابة الرئوية الواسعة ، والتي تحدث في الدرجة الأولى في اليافعين والكهول ، هي استرواح الصدر ، واسترواح المنصف ، ونفث الدم . وقد ينشأ استرواح الصدر من مَجْلات تحت الجنب ، ولكن هذا غير شائع نسبياً في المرضى المتوفين بالتليف الكيسي . وربما كان



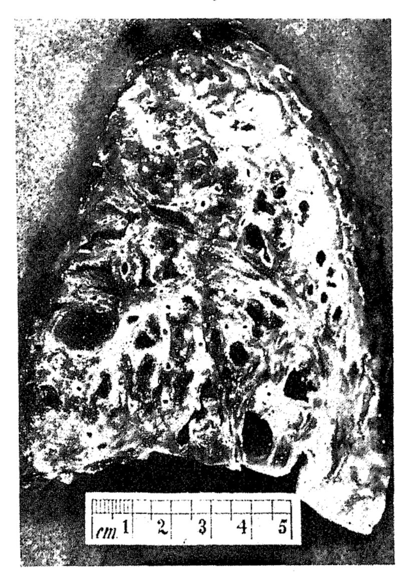
الشكل (10-1)

النسجية المرضية في الرئة بالتليف الكيسي وتبدو القصبة ممتلئة بمفرزات قيحية.



الشكل (10-2)

النسجية المرضية في الرئة بالتليف الكيسي تبدي الالتهاب الواسع حول القصبات



الشكل (10-3)
الرئة في التوسع الكيسي مع توسع قصبي منتشر

تمزق النسيج الرئوي الآلي بسبب انسداد السبل الهوائية ، ومناطق الانخماص ، وازدياد الضغط داخل الرئة عاملاً مهماً أيضاً في إحداث استرواح الصدر . وينتج نفث الدم عموماً من الآفات الموسعة للقصبات Bronchiectatic ، وقد يحدث أحياناً من الشرايين القصبية المتسعة ، أو من المفاغرات الشريانية الرئوية ، والشريانية القصبية في حُبَيبوم « ورم حبيبي granulomas » حول القصبات .

ومع ترقي الإصابة الرئوية تتسع الانقسامات الأولى من الشرايين الرئوية ، ويضخم الجدار

العضلي في هذه الشرايين (الشكل 10-4). وتتقصف الشرايين قبل العنبية في مستوى القصيبات النهائية، ويتضخم البطين الأيمن في الإصابة الرئوية المتقدمة. وقد يكون لضخامة البطين الأيمن علاقة بدرجة ضخامة العضلات في جدر الأوردة الرئوية أكثر من علاقتها بضخامة العضلات في جدر الشرايين الرئوية[24]. وينخفض الضغط الرئوي المرتفع الذي يظهر مع ترقي الإصابة الرئوية الواسعة، بإعطاء الأوكسجين 100%، مما يشير إلى أن الضغط المرتفع يتلو جزئياً تشنج العضلات أكثر من أن يكون تالياً لتخرب الأوعية الصغيرة في الجدر السنخية[25]. وقد يشاهد أحياناً تليف العضلة القلبية، والذي يمكن أن يتلو الاضطرابات الغذائية[26].

الأنبوب الهضمي

قد تظهر التبدلات في المعثكلة «البنكرياس» بالتدريج، بحيث يختلف منظرها مع عمر المريض، وشدة المرض. فتبدو المعثكلة «البنكرياس» عيانياً أصغر، وأرق وأقسى من الطبيعي. وقد تكون الآفات غير منتظمة بحيث يبدو سطح المعثكلة «البنكرياس» شاذ غالباً. وقد يكون لعدم انتظامية الإصابة علاقة باختلافية العَوَز المعثكلي «البنكرياسي».



الشكل (10-4)

النسجية المرضية للرئة في التليف الكيسي تبين الأوعية الرئوية ثخينة الجدار

وبجهرياً تنسد الأقنية المعثكلية «البنكرياسية» بمفرزات مخاطية حمضية مُثخَّنة inspissated . وتتوسع العنبات، ويمتد التوسع في النهاية إلى الأقنية، وتتسطح الظهارة، ويضمر المتن خارجي الإفراز، وتتضخم العنبات والأقنية مشكلةً كيسات. وتوجد هذه التبدلات عادة عند الولادة، ويستمر تخرُّب العنبات. ويحدث تليف لاحق يستبدل بالدهن، وتبقى جُزُر لانغرهانس طبيعية البنية، مع أنها تختل أحياناً بسبب التليف الواسع والدهن. وتشاهد تبدلات مشابهة أخف في الغدد اللعابية المنتجة للمخاط (تحت الفكين، وتحت اللسان، والغدد الفمية الصغيرة).

والآفة الهضمية الباكرة، والتي توجد في 5-25% من الحالات هي انسداد الأمعاء بالعقي الكثيف الأسود اللزج الذي يتوضع في اللفائفي النهائي. وتنخمص الأمعاء بعد الانسداد وتتضيق. وتتسطح الغدد المعوية «غدد الأمعاء» في موضع الانسداد، وتبدي منظر فرط فعالية. وقد يحدث أحياناً الانفتال ورتق الأمعاء الصغيرة والانثقاب، مع التهاب بريتوان بالعقي قبل الولادة. ويبدو أن حدوث الانسداد بالعقي يرتبط بالتبدلات النسيجية للغدد المخاطية في العَفَج أكثر من ارتباطه بحجم التبدلات النسيجية في المعثكلة «البنكرياس» [27]. وتشاهد تبدلات مختلفة في الغدد المفرزة للمخاط في سوياتٍ مختلفة من المِعى gut. فقد تتسع الخلايا الكأسية goblet وتمتلىء بمادة حمضية، تنضح إلى الغدد الملتوية tortuous glands، ومن خلالِ الفوهات الواسعة إلى الخبيئات crypts.

وقد يحدث انسداد الأمعاء الجزئي بسبب الهضم غير الكامل للطعام، والطعام المثخن في اللفائفي النهائي في أي عمر. والانسداد الجزئي شائع في الأطفال الكبار، واليافعين والكهول، وقد يترافق أحياناً مع الانغلاق.

الأعضاء الأخرى

وتشمل التبدلات في الكبد سدادات حمضية غير منتظمة في الأقنية الصفراوية الصغيرة، مع تليف لطخي. وتشاهد هذه التبدلات في 25% من فتح الجثث على الأقل. وقد يحدث شكل مميز من تشمع صفراوي بؤري قد يترقى إلى تشمع عقيدي في فصيصات متعددة. وتشمل التبدلات ضمور خلوي وتحول دهني metamorphosis وتليف حول البابي وتكاثر الأقنية الصفراوية المتسعة دون ركودة صفراوية. وتشاهد التبدلات المتقدمة في التشمع الصفراوي في حوالي 2% من المرضى وقد تترافق بفرط توتر بابي، يتظاهر بفرط الطحالية hypersplenism ودوالي المري [28].

ويغلب للمرارة أن تنكمش وتحتوي على مقدار قليل من صفراء لزجة، وقد تحدث حصاة. وقد تنسد القناة الكيسية.

وتنسد المشتقات الكلوية المتوسطة في السبيل التناسلي للذكور مؤدية إلى انسداد أو توسع أو ضمور أو رتق الأسهر وجسم وذنب البربخ والحويصلات المنوية. ويصاب الذكور عادة بانعدام المني aspermic . وقد تتسع الغدد المخاطية في عنق الرحم في السبيل التناسلي للأنثى، ويكون مخاط المهبل شاذ اللزوجية.

وتكون الغدد غير المخاطية مثل الغدد العرقية والغدة النكفية طبيعية نسيجياً، رغم أن مفرزاتها شاذة كيمياوياً.

المظاهر السريرية

إن التليف الكيسي اضطراب متنوع جداً. وتنتج أغلب مظاهره السريرية من التقيح الرئوي المزمن، وسوء الامتصاص الناتج من فقد عصارية المعثكلة «البنكرياس» pancreatic achylia . ولا يمكن التنبؤ بسير المرض أيضاً. ويختلف الداء من رضيع يبدي خمجاً تنفسياً يترقى بسرعة للقصور التنفسي، إلى شاب مصاب بداء رئوي خفيف، أو غير مصاب بإصابة رئوية يراجع عيادة العقم لإصابته بانعدام النطف الانسدادي obstructive aspermia . ويُظهر الجدول (10-2) مجال مظاهر الداء الليفي الكيسي.

وتندر الآن مشاهدة التليف الكيسي النموذجي الوصف؛ وهو إصابة الطفل بعدم النمو وبسعال مزمن منتج وصدر برميلي، وبطن منتفخ. ويصاب العديد من المرضى ببضع علامات فيزيائية شاذة لخمج تنفسي أو سوء امتصاص وتحقق المعالجة الصحيحة النمو الطبيعي غالباً.

التظاهر Presentation

إن التظاهرات الدراجة لـ 580 مصاباً بالتليف الكيسي ولدوا في فيكتوريا ــ أوستراليا ما بين 1 كانون الثاني 1955 و31 كانون الأول 1978، وشخصت حالاتهم قبل 31 كانون الأول 1979 موضحة في الجدول (10-3). وتنخفض النسبة المئوية لتظاهرات الأعراض الرئوية البارزة من 43% في السنوات 12 الأولى من هذه الدراسة إلى 33% في السنوات 12 الثانية بينما ترتفع النسبة المئوية لتظاهرات أعراض سوء الامتصاص البارزة من 20%-32% [5].

ويصاب أغلب الرضع والأطفال بأعراض رئوية هضمية مشتركة، قد يطغى أحدها على الآخر. ويوحي هذا التشارك بالتشخيص عادة. ويتأخر التشخيص كثيراً عند وجود الأعراض

الجدول (2-10) الأعضاء التي تصاب في التليف الكيسي

العضو	الأمراض	التظاهرات السريرية	البدء المألوف	التراداد
الرئتان	انسداد/خمج	توسع قصبات ــ التهاب قصبات ذات رئة ــ استرواح الصدر نفث الدم	سائر الأعمار	ما يقرب من 100%
السبل الهوائية العلوية	انسداد/خمج	التهاب جيوب	سائر الأعمار	%50
		سُلَيلات أنفية		%10-15
الأمعاء	انسداد الأمعاء	انسداد بالعقي	الولادة	%6-25
		مكافىء الانسداد بالعقي،الانغلاق	أواخر الطفولة	شائع
		الوذمات بنقص ألبومين الدم	سائر الأعمار	أحياناً
		تدلي المستقيم	صغار الأطفال	أحياناً
البنكرياس	تشخين/انسداد/	سوء امتصاص	عند الولادة عادة	%80-90
		السكري	الكبار	%1-5
الكبد	انسداد/تليف	تشمع تحت سريري	سائر الأعمار	%25-50
		فرط توتر بابي	أواخر الطفولة	%2
		يرقان وليد	سن الرضاع	أحياناً
المرارة	انسداد	انسداد القناة	سائر الأعمار	%20
		صغيرة المرارة		
السبيل التناسلي	انسداد	العقم	من الولادة	%98
	مفرزات مهبلية مشخنة	تناقص الخصوبة	في الطفل الكبير	شائع
		قيلة مائية ، فتق	سائر الأعمار	أحياناً
الغدد العرقية	كهرليات العرق شاذة	ضياع الملح	الولادة	ما يقرب من 100%
		اعياء الحرارة	سائر الأعمار	أحياناً
الغدد اللعابية	تركيزات الكهرليات شاذة		سائر الأعمار	ما يقرب من 100%
الشبكية	نقص أوكسجين اعتلال شبكية نتحي	اضطراب ابصاري	سائر الأعمار	نادر

الأذنان	انسداد ما بين البلعوم والأذن الوسطى	فقد السمع الايصالي	سائر الأعمار	أحياناً
القلب	نقص أكسجة، مفاغرة قصبية رئوية	القلب الرئوي تليف	سائر الأعمار	شائع نادر
العظام		اعتلال مفصلي عظمي ضخامي	سائر الأعمار	نادر
النهايات		تبقرط	سائر الأعمار	شائعة

الجدول (10-3)

أشكال تظاهر التليف الكيسي في 580 طفل ما بين عامي 1955-1978

الأعراض	٪
الأعراض الرئوية بارزة	%37
الأعراض الهضمية بارزة	%26
الانسداد بالعقي	%18
الأشقاء	%11
حالات أخرى وغير معروفة	%8

الهضمية، أو الأعراض الرئوية متفردة لوحدها. ويختلف وقوع الانسداد بالعقي في مراكز مختلفة من 6-25%، ويميل إلى الارتفاع دائماً في ملبورن.

وتشمل التظاهرات غير الشائعة تطاول يرقان الوليد والوذمة، بسبب نقص ألبومين الدم، والقِلاء الاستقلابي [29] بنقص كلور الدم، وبوتاسيوم الدم، وإعياء الحرارة مع نضوب الصوديوم، والتشمع الصفراوي، وسليلات الأنف. وقد ازدادت الحالات المشخصة في الذكور الشبان عند استقصاء العقم فيهم [30].

ويمتد العمر الذي يتم فيه التشخيص من اليوم الأول من الحياة إلى أواسط العمر. وقد تم تشخيص 68% من الحالات في الدراسة التي أجريت في مستشفى فيكتوريا، قبل الشهر الثاني عشر من العمر، وبحذف الرضع المصابين بالانسداد بالعقي والرضع الذين تم تشخيصهم

قبل الشهر السادس من العمر، باختبار العرق الروتيني، فقد تم تشخيص 58% قبل الشهر الثاني عشر من العمر. ويبلغ متوسط العمر الذي تم فيه التشخيص بين 6-12 شهر بالنسبة للأطفال المصابين بأعراض رئوية واضحة أو أعراض سوء امتصاص بارزة.

الأعراض الرئوية

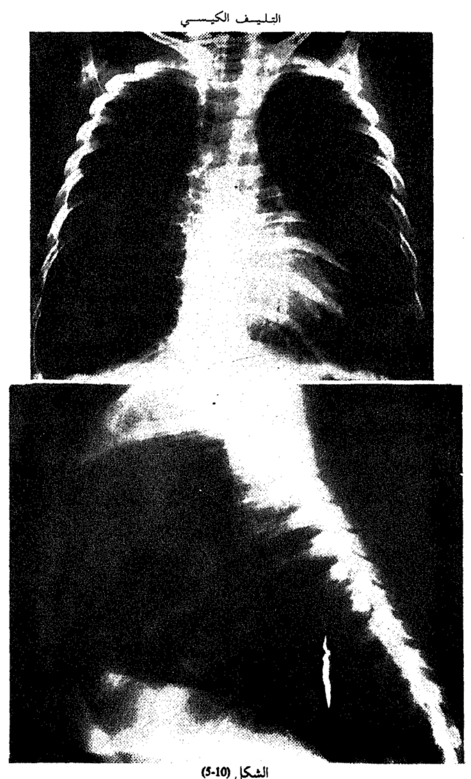
يختلف العمر عند بدء الأعراض الرئوية. ويبدي أغلب المرضى طرازاً شاذاً لخمج تنفسي سفلي خلال الأشهر الاثني عشر الأولى، ومع ذلك لا يصاب عدد قليل من المرضى حتى سنوات المراهقة (العقد الثاني) بأكثر من 3-4 عارضات من التهاب قصبات تشفى تماماً بإعطاء شوط قصير من الصادات عن طريق الفم.

والعرض المبكر عادة هو السعال المنتج المرافق لما يفترض أنه خمج تنفسي حموي لا يشفى أو يشفى جزئياً بالصادات. والشكل النموذجي أن يستمر السعال حتى يتم التشخيص، وتبدأ المعالجة المناسبة. ويزداد السعال في الأخماج الحموية المعترضة، ويهدأ بالمعالجة بالصادات، دون أن يشفى تماماً عادة. ويظل إصغاء الصدر في هذه المرحلة طبيعياً، ومع ذلك يغلب وجود مظاهر شعاعية لانخماص قسمي أو تحت قسمي، أو تكثف قسمي، أو تحت قسمي، مما يدل على خمج مزمن خفيف الدرجة.

ويبدي الرضع أحياناً ما يبدو أنه التهاب قصيبات حموي حاد، ولكن الأعراض تدوم عدة أسابيع، مما يوحي بالتشخيص الصحيح (الشكل 10-5).

وقد يرافق الوزيزُ التهاب القصبات القيحي، حيث يشتبه بالربو، وقد يكون السعال في بعض الأحيان قاسياً وانتيابياً، ويترافق بكِعام gagging وشردقة، وإقياء قد تعزى خطأً إلى خمج البورتيديلا الشاهوقية. ويندر أن تتظاهر الإصابة الرئوية في التليف الكيسي بذات رئة. ولذا يندر جداً أن يختلط التليف الكيسي بالدُبيْلة empyema.

وقد كان حوالي 20% من مراجعي عيادة المؤلف الذين يشكون أعْراضاً رئوية مصابين بمرض رئوي متوسط، أو شديد عند التشخيص (الجدول 10-4). وقد كانت الأعراض العادية فيهم هي سعال منتج مزمن لعدة أشهر أو سنوات. ويغلب أن يكونوا أطفالاً توجد علامات فيزيائية شاذة في صدورهم. وكانت تظهر مناطق انخماص وتكثف، وفرط انتفاخ في الأشعة. وقد أُثبت **توسع** القصبات في مريض واحد عند التشخيص.



الشكل (5-10)

A-P صورة شعاعية للصدر أمامية خلفية وجانبية لطفل مصاب بالتليف الكيسي تظاهر بداء يقلد التهاب القصيبات بطيء الانصراف.

الجدول (10-4)
شدة تظاهر الداء الرئوي

شدة الإصابة الرئوية	٪
لا إصابة رئوية	46
الحد الأدنى من الإصابة	19
خفيفة	17,
إصابة متوسطة	16
إصابة شديدة	2

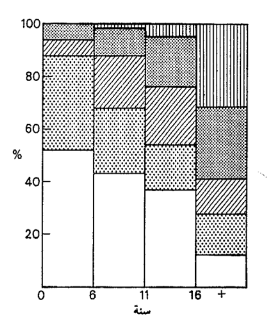
أما السير اللاحق فمختلف . فلم تظهر أعراض تنفسية مستمرة في عديد من المرضى لعدة سنوات . وقد كانوا يصابون بسعال يدوم بضع أسابيع ، ويبدأ بالأخماج التنفسية الحموية المعترضة . ومع ذلك فقد كانت تزول الأعراض من المصابين بين العارضات ، أو لا يزيد ما ينتجه السعال من قشع أصفر أو قشدي ، عن بضع ميللترات في اليوم . ويقع تقريباً نصف مرضى المؤلف في هذه المجموعة . ومع ذلك يترقى المرض في كل المصابين تقريباً إذا كانت المعالجة غير ملائمة ، إلى سعال ترافقه خشخشة ، مع قشع أخضر أو أصفر (إذا استطاع المريض التقشع) ويشيع أحياناً القشع الموشى بخيوط دموية . ويظهر تسرع التنفس وفرط الانتفاخ ، وتسمع بالأصغاء الخراخر الفرقعية والوزيز ، ويظهر تبقرط الأصابع . والحمى مختلفة جداً . وقد تظهر في بعض الأطفال ذات رئة حادة ، مع أو بدون دُبيْلة .

إن سبب المعدلات المختلفة لترقي المرض الرئوي غير مؤكدة ، فإذا كان المرض الرئوي غير عكوس عند التشخيص ، فإن ترقّيه أمر محتوم . وتزداد النسبة المئوية للمرض الرئوي المتوسط أو الشديد مع العمر (الشكل 10-6) ، ولا يمكن التنبؤ بمدة سير المرض الرئوي المترقّي تماماً عادة .

ويمكن التحكم في أغلب حالات المرض في مراحله المبكرة ، بالمعالجة المناسبة ، بحيث يتوقف ترقي المرض أو يبطؤ إلى حدٍ كبير جداً .

ويتعرض المريض الذي يتمتع بصحة جيدة لخطر ترقي المرض خاصةً إذا لم يعالج الخمج

المعترض بشكل مناسب . وقد تتردى حالة المرضى المستقرين سابقاً فجأة بالرغم من المعالجة المشددة .



الشكل (6-10)

سعة الإصابة الرئوية في مرضى ملبورن المصابين بالتليف الكيسي ، وقد توزعت إلى أربع مجموعات عمرية . وتزداد النسبة المئوية بالداء المتوسط والشديد مع العمر . (الحقل الأبيض) لا توجد إصابة رئوية . (المنقط الخفيف) إصابة في حدها الأدنى . (الخطوط المائلة) إصابة خفيفة . (المنقط الكثيف) إصابة متوسطة . (الخطوط العمودية) إصابة شديدة .

وقد كان شائعاً منذ عشرين سنة أن يترقى المرض بسرعة نحو القصور التنفسي في الأُطفال الذين يشكون من أعراض تنفسية ، ولكن هذا الطراز من المرض غير شائع تماماً . وقد يظهر أحياناً نقص أوكسجين شديد مع فرط كابينيه (زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم) في طفل تظاهر الداء فيه بشكل التهاب قصيبات . وعندها يُسوَّغُ التدبير المكثف لهؤلاء الأطفال بما فيه التهوية الصنعية ، لأن المرض الرئوي قد يكون عكوساً تماماً تقريباً [31] .

ويظهر في المرضى المصابين بمرض رئوي مترقٍ توسع القصبات القيحي المنتشر . ويظهر فرط الانتفاخ الرئوي وحدب وتشوه الصدر البرميلي . وتسمع الخراخر الفرقعية المتفرقة والناعمة في الساحتين الرئويتين ، ويغلب أن تكون أكثر وضوحاً في الفصين العلويين . ويتقشع المرضى كميات

كبيرة من قشع كثيف . والقصور التنفسي الذي يرافقه عموماً القلب الرئوي هو السبب المألوف للموت . وإن نقص الأوكسجين خاصة في أثناء النوم علامة مبكرة لانكسار المعاوضة . وفرط الكابينية علامة متأخرة وذات دلالة إنذارية خطرة في المريض المصاب بمرض مترقٍ .

الاختلاطات الرئوية الأخرى

الوزيز

لقد ازداد إدراك عدد من عيادات التليف الكيسي الكبيرة لانسداد السبل الهوائية المتقلب ، أو الدائم الذي يتظاهر بوزيز ليس سببه التهاب القصبات القيحي أو التهاب القصيبات ، وهو مشكلة سريرية كبيرة [32] . وسبب هذا الانسداد في السبل الهوائية غير مؤكد ، وربما يتزامن الربو مع التليف الكيسي في بعض الأطفال ، إذ ليس من الغريب أن يكون 20% من المصابين بالتليف الكيسي مصابين بالربو أيضاً . ومع ذلك فإن المظهر غير المعتاد هو استمرار الوزيز ، وعدم التحكم بأعراض انسداد السبل الهوائية بالمعالجة التقليدية للربو . وإن مرافقة زيادة حدوث المظاهر التي توحي بالأليرجيا مثل فعالية الجلد والفعالية القصبية ليست ثابتة [23-34] .

وقد يكون من الصعب تشخيص الربو المتزامن مع التليف الكيسي . فإذا كان الطفل كبيراً ، بحيث تجرى فيه اختبارات وظيفة الرئة فإن كشف الانسداد القصبي العكوس يفيد في التشخيص . وتعطى اختبارات الجلد للمستأرج وكشف فرط الفعالية القصبية للجهد ، أو انشاق الهيستامين ، نتائج مختلفة حتى في المريض نفسه حيث يبدو أن لها علاقة بسعة المرض الرئوي القيحي ، أكثر من علاقتها بالأعراض الموحية بالربو [35] . وليس لارتفاع عدد الحمضات في القشع علاقة بالدليل السريري على الربو [36] .

وإن سبب الوزيز الدائم في عدد ضئيل من الأطفال هو إصابتهم بداء الرشاشيات القصبي الرئوي [37-38] . فبالإضافة إلى الوزيز يحتوي القشع على سدادات صغيرة سوداء يمكن زرع الرشاشية الدُخنية منها ، ويمكن التعرف على الأفطورة mycelia باللطاخة الرطبة . ويغلب أن يكون القشع مدمى مع زيادة عدد الحمضات فيه . ويكون اختبار التشطيب Prick الجلدي للرشاشية الدخنية إيجابياً . ويمكن كشف المرسب بالمصل . ومع ذلك فإن الموجودات الأخيرة غير شائعة في الأطفال المصابين بالتليف الكيسي ، وغير المصابين بأي مظهر من مظاهر داء الرشاشيات القصبي الرئوي الأليرجيائي . وتبدو في الصورة الشعاعية للصدر عادة رشاحات مدورة نموذجية ، وقد يظهر في بعض الأحيان انخماص فصي (الشكل 10-7) .



الشكل (10-7)

انخماص الرئة اليسرى في داء الرشاشيات القصبي الرئوي الأرجياني في التليف الكيسي

الانخماص الفصي

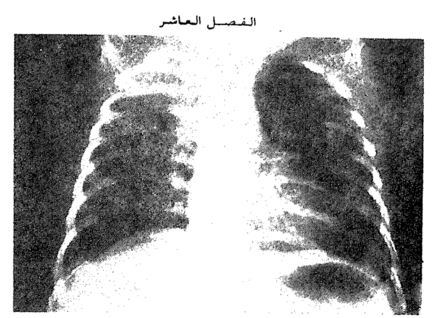
ويحدث كثيراً في أول الحياة، ويصيب خاصة الفصين العلويين، والفص الأيمن المتوسط. وقد يستمر الانخماص الفصي بشكل دائم في بعض الأطفال (الشكل 10-8).

الخراجات والكيسات

إن الخراجات الصغيرة المتعددة ومناطق فرط الانتفاخ الموضعة شائعة، ويندر وجود أجواف خراجات كبيرة.

استرواح الصدر واسترواح المنصف

إن التمزق الآلي للنسيج الرئوي التالي للانسداد الجزئي مع فرط انتفاخ مترافق مع زيادة الضغط داخل الرئوي قد يسبب استرواح الصدر. ويشاهد استرواح الصدر عادة في المراهقين، ويتظاهر بألم صدر، وضائقة تنفسية شديدة.



الشكل (10-8)
صورة للصدر تظهر انخماص الفص العلوي الأيمن كتظاهر للتليف الكيسي

نفث الدم

إن الخيوط الدموية الصغيرة في القشع كالتي تشاهد في توسع القصبات شائعة نسبياً وربما كانت دلالتها قليلة ، ومع ذلك فقد يحدث ضياع كتلة كبيرة من الدم بسبب الخمج الموضعي في الجدر القصبية وتمزق الأوعية المجاورة للقصبات . وتشمل هذه الأوعية الشرايين القصبية المتسعة والمفاغرات القصبية الرئوية (الشكل 10-9) . ويشاهد نفث الدم غالباً في المراهقين المصابين بمرض رئوي واسع [39] .

القلب الرئوي

مع ترقي الإصابة الرئوية يظهر فرط التوتر الرئوي وضخامة البطين الأيمن وتقود في النهاية إلى قصور القلب الأيمن. ويصعب كشف القلب الرئوي وقصور القلب الأيمن سريرياً لأن تسرع التنفس قد يكون بسبب نقص الأوكسجين ولأن العلامات الصدرية تُخفي أصواتَ القلب [25-40] ، ولأن اندفاع الكبد للأسفل يكون بسبب الهواء المنحبس ويندر وجود الوذمة [25-40-41] . وقد يعزى تليف العضلة القلبية إلى ظهور قصور القلب . ولا يفيد تخطيط القلب الكهربي في تقييم سعة الإصابة القلبية . وإن لتخطيط صدى القلب فائدة كبيرة في تقدير حجم ووظيفة البطين الأيمن . وقد يحدث أيضاً قلب رئوي حاد مع توسع القلب في انسداد السبل الهوائية الحاد . وهذا الحدث عكوس غالباً .



الشكل (10-9)
التواء الشريان الرئوي في الفص العلوي الأيمن المصاب بتوسع القصبات في التليف الكيسي

الأعراض الهضمية

الانسداد بالعقي

إن التظاهرة السريرية المبكرة للتليف الكيسي هي الانسداد بالعقي[42] والانسداد بالعقي سبب شائع للانسداد المعوي في الوليد. ويتظاهر بانتفاخ البطن مع قيء مادة صفراوية وعدم انفراغ العقي. وقد يتم التعرف على سبب الانسداد بالتصوير الشعاعي حيث يشاهد الهواء المنحبس في جيوب صغيرة من العقي بالشكل النموذجي. ولا يشاهد الهواء في القولون الذي يكون صغير المقاس. وقد توجد اختلاطات مثل التهاب البريتوان بالعقي والانفتال ورتق اللفائفي. ويوجد التليف الكيسي في أكثر من 90% من الولدان المصابين بالانسداد بالعقي. وهناك ميل لحدوث هذا التظاهر في العائلة.

سوء الامتصاص

يحدث القصور المعثكلي «البنكرياسي» خارجي الإفراز التام في حوالي 80-85% من المرضى ويحدث القصور الجزئي في حوالي 5-10% ، وتبقى وظيفة المعثكلة «البنكرياس» خارجية الافراز طبيعية في الباقين . وقد تحدث إصابة مترقية في المعثكلة في بعض المرضى . ويتظاهر قصور المعثكلة بالاسهال الدهني . وقد يفرغ حتى 80% من الدهن المأكول . ويوجد اختلاف هائل في درجة الاسهال الدهني . وبما أنه يعتقد أن غالبية المرضى مصابون بفقد عصارية المعثكلة «البنكرياس» فإن عوامل إضافية أخرى تساهم في سوء الامتصاص ، مثل خلل إفراغ الأملاح الصفراوية ، وخلل وظيفة اللبياز غير المعثكلية ، وخلل وظيفة مخاطية الأمعاء . ويرتفع النتروجين الضائع في الحالات غير المعالجة . وتُمتَّص مكثورات مائيات الفحم جيداً .

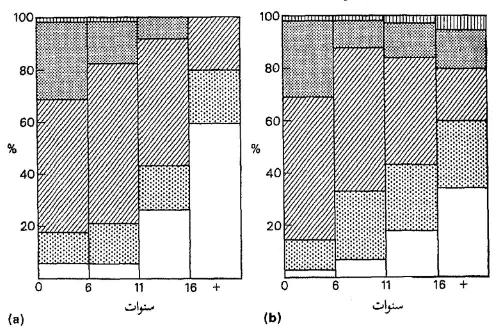
وتأثيرات سوء الامتصاص مختلفة ، وتعتمد لحدٍّ ما على المتناول من الغذاء . ويكون النمو في بعض الأطفال طبيعياً ، بسبب فرط الشهية ، وقد تكون زيادة الوزن قليلة في الآخرين منذ الولادة ، وقد يكون القيء مظهراً بارزاً في هذه المجموعة من الأطفال وقد يقود لتشخيص الحالة خطأ كجذر معدي مريئي . وانتفاخ البطن عرض ثابت تقريباً . كما أن الشذوذ في البراز ثابت تقريباً ، إذ يكون كبير الحجم ، كريهة الرائحة ، يطفو في المرحاض ويحيط به سائل دهني .وتكون شذوذية البراز أقل وضوحاً في الإرضاع الوالدي .

ويبدي أطفال الإرضاع الاصطناعي جوعاً وبرازاً رخواً متكرراً ، وزيادة قليلة في الوزن . ولا يشتبه بإصابتهم بالتليف الكيسي ، وتبدل فيهم أنواع مختلفة من الحليب ، ويحذف حليب البقر ، ويستبدل بمستحضرات فول الصويا . وقد يظهر فيهم نقص ألبومين الدم ، والوذمة ، وفقر الدم ، والاضطرابات الاستقلابية ، مثل القلاء بنقص كلور الدم **hypochloraemic alkalosis** .

وفي حين يعتبر النَّهم مظهراً أساسياً للتليف الكيسي ، خاصة في سن الرضاع ، فيغلب أن يكون مدخول الغذاء في الأطفال الأكبر دون الحد الأمثل ، والسبب في ذلك غامض . وربما يساهم بسوء التغذية التي تكون سمةَ الداء . والحقيقة أنه يوجد دليل على أن المصابين بالتليف الكيسي يحتاجون مدخول قدرة إجمالي يفوق الطبيعي .

وقد يَقصُر النمو وأسبابه عادة متعددة . وربما يساهم فيه المدخول الكالوري غير المناسب ، وعدم التوازن الشاردي ، والتحكم السيء بسوء الامتصاص ، والخمج الرئوي المزمن . ويمكن أن تحقق

العناية بهذه العوامل كلها معدلات طبيعية للنمو في العديد من المرضى (الشكل 10-10) . ويتضح قصور النمو كثيراً في اليفع، ويتأخر البلوغ غالباً. ولقصور النمو الواضح دلالة إنذارية خطيرة. ويترافق عادة مع الإصابة الرئوية الواسعة. ومع ذلك يجب أن تعين العلاقة بين سوء التغذية وشدة الإصابة الرئوية، ويستدل من دراسة المؤلف على وجود قصور النمو لعدة سنوات قبل الموت، مما يشير إلى مساهمة سوء التغذية في الإصابة الرئوية المترقية.



الشكل (10-10)

النمو في مرضى التليف الكيسي: لقد صنف مرضى ملبورن في أربع فئات عمرية وفقاً لـ (a): النسبة المئوية للوزن. (b) النسبة المئوية للطول. الأبيض < أقل من الدرجة الثالثة المئوية. التنقيط الخفيف= 3-10 مئوية. المائلة 10-50%. التنقيط الكثيف 50-90 مئوية. التخطيط العمودية > 90 مئوية.

وتبقى وظيفة المعثكلة كافية في 10-15% من المرضى. ولا يحتاج المصابون للاعاضة بالانظيم المعثكلي «البنكرياسي» وقد يكون البراز في هؤلاء المرضى طبيعياً، وتظهر فيهم أعراض خفيفة من سوء الامتصاص، بعد تناول مقدار كبير من الدهن. وقد تكون الوظيفة المعثكلية متقلقلة في البعض مع تقدم العمر. وعندها يعطى الانظيم المعثكلي بشكل أكثر انتظاماً. وقد تظهر عارضات راجعة من التهاب معثكلي في بعض المرضى ذوي الوظيفة المتبقية المعثكلية، كما يحدث في الشبان المصابين عند تناول وجبة الطعام مثقلة بالدهن، أو تناول دواء «التتراسيكلين»، إذ تحدث عارضة التهاب المعثكلة

بدون سبب ظاهر . ويوجد ما يدل على أن الأشخاص ذوي الوظيفة المتبقية المعثكلية يصابون بأخف شكل من الإصابة الرئوية . ويبدو أن هذه المشاركة تحدث في عائلات معينة [43] .

الاختلاطات الهضمية

التدلي المستقيمي Rectal prolapse

وقد يكون العرض المخبر ويمكن أن يحدث في أي وقت في أثناء سن الرضاع والطفولة ، ويدل على سوء امتصاص سيء الضبط . وربما كانت عوامله الرئيسية زوال النسيج الخلوي تحت الجلد في منطقة العجان ، والبراز الضخم الحجم . وقد يساهم فيه ازدياد الضغط داخل البطن بسبب السعال المزمن .

مكافىء الانسداد بالعقي Meconium ileus equivalent

وهو انسداد جزئي في اللفائفي النهائي والأعور بالمخاط المثخن ، والطعام المهضوم جزئياً . ويتظاهر بمغص يترافق عادة وبشكل غير ثابت بالإمساك . وتجس عادة كتلة في الحفرة الحرقفية اليمنى . ويجب أن يفرق عن التهاب الزائدة الحاد ، وإصابة المرارة والانغلاق . والواقع أن مكافىء الانسداد بالعقي قد يختلط بالانغلاق الذي يكون عادة لفائفي قولوني ileo-colic [44] .

وربما يكون سبب مكافىء الانسداد بالعقي التحكم غير الكامل بسوء الامتصاص . ويندر حدوثه إذا تمت العناية بالغذاء وإعاضة الانظيم المعثكلي .

العَوَز الفيتاميني

بينما تنخفض سويات الفيتامينات الذوابة في الدم (K,E,D,A) في المصل عادة ، فإن التظاهرات السريرية لعَوَز الفيتامينات نادرة ، ولا تظهر أبداً تقريباً عندما تبدأ المعالجة بالتغذية العامة المناسبة ، وبالانظيمات المعثكلية ، حتى ولو لم تعط الفيتامينات الاضافية .

إصابة الأعضاء الأخرى

الجملة الكبدية المرارية

تحدث التبدلات المرضية تحت السريرية في الكبد غالباً وقد لوحظت بعض التبدلات في فترة الوليد في قليل من حالات يرقان الوليد [45] . وقد يظهر التشمع الصفراوي المميز سريرياً ، وفرط التوتر البابي في حوالي 2% من المرضى . وإذا حدث التشمع الصفراوي وفرط التوتر البابي في العقد الأول ،

فقد يترقى للقصور الكبدي. ويكون فرط التوتر البابي في المرضى الكبار أكثر تظاهراً ويغلب لوظيفة الكبد أن تتردى ببطء.

وتكون المرارة في عديد من المرضى صغيرة وتحتوي على مادة مخاطانية كثيفة. وقد يحدث التهاب المرارة والرمال البولية.

الجهاز البولي التناسلي

يختلُ تطور المشتقات الكلوية المتوسطة (جسم وذيل البربخ والأسهر والحويصلات المنوية) بسبب انسداد هذه الأعضاء بمفرزات شاذة، وتضمر نتيجة لذلك. ويحدث هذا الخلل في 98% على الأقل في الذكور المصابين[46-47]. وقد تحدث هذه الشذوذية داخل الرحم، أو تترقى بعد الولادة. وينتج من هذه الشذوذية نقص حجم الدفق، وانعدام المني والعقم. وتكون البروستات طبيعية والخصيتان طبيعيتين تنتجان النُطف، وتشاهد أحياناً أشكال شاذة للنطف المتكونة. وقد ذكر أن بعض الذكور ينجبون أطفالاً[47]. ويزداد وقوع الفتوق المغبنية، والخصية الهاجرة، والقيلات المائية.

وتصاب الإناث أيضاً بنقص معدل الخصوبة، ويمكن أن يحملن[48-50]، ويبدو أن لنقص خصوبتهن علاقة بمخاط المهبل وعنق الرحم الكثيف. ويغلب للغدد المخاطية في عنق الرحم أن تتسع. ويظهر الرحم والمبيضان بشكل طبيعي.

تظهر الصفات الجنسية الثانوية بشكل طبيعي في المرضى المصابين إصابة رئوية خفيفة، ويتأخر ظهورها في المصابين بتظاهرات رئوية شديدة. وتصبح الدورات الطمثية غير طبيعية، أو تختفي تماماً في الإناث المصابات بأعراض رئوية شديدة[51].

الأذن والأنف والبلعوم

قد يحدث نقص السمع الموصل ويبدو أن لهذا النقص علاقة بالخمج الراجع في البلعوم الأنفي، مع الوذمة الثانوية، وفرط التنسج النسيجي، المسبب لانسداد نفير أوستاش. ويكثر نسبياً حدوث التهاب الأذن الوسطى المزمن. وقد يكون الصمم في بعض الأحيان عصبياً، وتالياً لاستعمال الأمينوغليكوزيدات الخاطىء.

وتكثر وذمة وفرط تنسج مخاطية الأنف، ويرجح أن تكون تالية لانسداد الغدد المخاطية،

وأحياناً بسبب الأليرجيا. وتكثر أيضاً سليلات الأنف (5-10%)، وتميل للتكرر بعد الاستئصال الجراحي.

ويبدو أن لالتهاب الجيوب علاقة بشذوذية المفرزات المخاطية، وليس بالخمج المرافق للداء الرئوي المستبطن. ويمكن للمخاط الشاذ أن يَسُدَّ الأقنية، ويمنع النزح، ويؤدي لتراكم المفرزات ثم التهاب الجيوب. ومع أن أغلب المصابين بالتليف الكيسي تستوطن الممرضات الجرثومية الجيوب الأنفية فيهم، فإن الأعراض الحادة لالتهاب الجيوب أقل كثيراً من المظاهر الشعاعية لالتهاب الجيوب.

تبقرط الأصابع والاعتلال العظمي المفصلي الرئوي

يظهر تبقرط الأصابع والابهام بشكل ثابت تقريباً في المصابين بالتليف الكيسي. وتبقرط الأصابع ثابت بعد السنوات السبع من العمر، حتى في المرضى المصابين بمرض رئوي خفيف، أو غير قابل للكشف. ويدل الظهور المبكر لتبقرط الأصابع على ترقي المرض الرئوي عادة. ويدل التبقرط الواضح على إصابة رئوية منتشرة.

وإن الاعتلال العظمي المفصلي الرئوي نادر جداً في التليف الكيسي، ويشاهد في أقل من 5% من المرضى[52]. وقد ذكرت إصابة الركبتين.

التهاب المفاصل العارض

لقد ذكر شكل من التهاب المفاصل العارض يصيب المفاصل الكبيرة عادة في الأطفال المصابين بالتليف الكيسي[53]. وتدوم العارضات من 1-10 أيام، وتحدث بفترات بضع أسابيع أو عدة شهور. وتصاب مفاصل عديدة، مع أنه قد يصاب في الشخص مفصل واحد. ولا يحدث العجز الدائم. وقد يحدث طفح حمامي غير نوعي يتوضع في منطقة المفصل المصاب. وتكون سرعة التثفل والعامل الرثواني طبيعيين.

وقد ذكر حدوث التهاب المفاصل الرثواني في المصابين بالتليف الكيسي. وقد شاهد المؤلف مريضاً عمره 30 سنة أصيب بتشوه شديد نتيجة التهاب المفاصل الرثواني الشبابي.

الداء السكري

يظهر الداء السكري في النهاية في 5% من المصابين[54]، وهو عادة من نمط كهلي البدء،

ويوجد دائماً تقريباً قصة عائلية للداء السكري. وقد اقترح أن التليف الكيسي مسؤول عن الظهور المبكر للسكري في شخص محدد سابقاً وراثياً أنه سيصاب بالداء السكري في النهاية.

التشخيص

يستند تشخيص التليف الكيسي على أربعة معايير:

1. المرض الرئوي القيحي المزمن.
2. سوء الامتصاص بسبب فقد عصارية المعثكلة التامة أو الجزئية.
3. ارتفاع الصوديوم والكلور في العرق.
4. قصة عائلية.

ولا توجد هذه المعايير criteria مجتمعة في المصاب، ولا يمكن إثبات التشخيص في غياب ارتفاع الصوديوم والكلور في العرق.

وقد يجري تقويم الصوديوم والكلور في العرق بطرق كيفية وكمية متنوعة. والقياس الكمي أكثر وثوقية. وأساس هذا الاختبار كما وصفه Gibson & Cooke [55] في الأصل هو رحلان شوارد iontophoresis البيلوكاربين، وهو دواء كوليني الفعل، في الجلد. وينبه هذا الدواء الغدد العرقية، ثم يجمع العرق. ويقاس كمياً، ثم تحدد كثافة شوارد الصوديوم والكلور في العرق. إن اختبارات العرق معقدة ومضيعة للوقت، وبسبب المضامين الانذارية للاختبار الايجابي فيجب أن تجري هذه الاختبارات في مراكز توفر اجراءَها بمراقبة كيفية صحيحة.

وللحصول على قياسات موثوقة، من الضروري جمع 100 ملغ من العرق. ويصعب الحصول على هذه الكمية حتى يصل الرضيع إلى 3-4 أسابيع من العمر. وقد تحدث أحياناً نتائج سلبية كاذبة، لذا من الضروري إعادة الاختبار عدة مرات في الطفل المصاب بمظاهر سريرية توحي بالتليف الكيسي.

وعموماً فالحد الأعلى الأكثر قبولاً لصوديوم وكلور العرق الطبيعي هو 60 mmol/l. ويثير المقدار فوق 50 الشبهة، ويعاد الاختبار فيها. ومع أن شوارد الصوديوم والكلور تميل للارتفاع في الكهل، فإنها يجب أن لا تقع خارج الانحرافات القياسية للمجال الطبيعي. ويمكن تمييز الحالات التي تكون فيها اختبارات العرق إيجابية كاذبة بسهولة عادة. وتشمل هذه الحالات داء أديسون خلل تنسج الأديم الظاهري ectodermal dysplasia والبيلة التفِهَة كلوية المنشأ وعوز غلوكوز 6 فوسفات،

وقصور الدرق ، وأدواء عديدات السكاكر ، وسوء التغذية [57] . وقد يكون الاختبار سلبياً عند وجود نقص ألبومين الدم والوذمة .

وقد يكون صوديوم وكلور العرق في الأشخاص ذوي الوظيفة المعثكلية المتبقية دون الـ 60 mmol/l خاصة في السنوات الأولى من الحياة . ومع ذلك فإن إعادته خلال عدة سنوات تمكن في النهاية من التأكد من السويات المشخصة [43] .

وتوجد بضع تقارير عن مصابين بمرض رئوي قيحي مزمن يبدون كل مظاهر التليف الكيسي بما فيها زرع المكورات العنقودية المذهبة ، والزوائف . ولا يمكن الحصول على سويات صوديوم وكلور في العرق مشخصة فيهم [58] . وربما يكون هؤلاء المرضى مصابين بشكل من التليف الكيسي .

وقد تم تطوير طرق كمية لتقدير كلور العرق ، وتشمل قياس إيصالية العرق (والتي تتعلق بكثافة الشوارد) ، وتفاعل عرق الراحة مع صفائح آغار الفضة . وهذه الطرق غير موثوقة ، ويجب عدم استعمالها لإثبات تشخيص التليف الكيسي .

الوظيفة المعثكلية

يجب تقويم الوظيفة المعثكلية في كل مريض كجزء من التشخيص ، خاصةً وأن هذا التقويم يوفر معلومات عن الحاجة لإعطاء وإعاضة الانظيم المعثكلي . وإن وجود كريات دسم عديدة في نموذج براز طازج دليل قوي على فقد عصارية المعثكلة التامة . وإن تقدير تريبسين البراز باستعمال فيلم الأشعة X اختبار بسيط ، وغير موثوق تماماً . فإذا وجدت كريات دسمة عديدة ، مع غياب فعالية التريبسين ، فقد يفترض وجود وظيفة متبقية معثكلية . وإذا أشارت هذه الاختبارات إلى أن الانظيمات المعثكلية موجودة بكميات معقولة فيجب إجراء تنبيب العفج لتقدير البيكربونات والأنظيمات .

تحليل المني

قد يفيد تحليل المني (نطف) في تشخيص الداء في الذكر المصاب بأعراض سريرية نموذجية مع قيم شوارد عرق تقع على الحدود وذلك بعد اليفع .

ارتفاع الصوديوم والكلور في العرق دون مظاهر أخرى للتليف الكيسي

قد تكشف الدراسات في العائلة أحياناً أطفالاً مصابين بارتفاع سويات صوديوم وكلور العرق

بدون مظاهر سريرية أو مخبرية لخمج رئوي أو قصور معثكلة . ويفترض أن هؤلاء الأطفال مصابون بشكل خفيف من التليف الكيسي . ويجب وضعهم تحت المراقبة ، لأنه قد يظهر فيهم مرض رئوي مترقٍ أو إصابة معثكلية في مرحلة ما . وربما يكون الذكور مصابين بالعقم . وقد يحتاجون مع الإناث للاستشارة حول الإنجاب والمخاطر الوراثية للإصابة .

تقصي الوليد والتشخيص قبل الولادة

لم يتسير حتى الآن اختبار تقصٍّ رخيص وبسيط وصحيح ، يشخص كل حالات التليف الكيسي . فسوية الألبومين ترتفع في عقي الولدان المصابين بالتليف الكيسي ، لغياب الانظيمات الحالة للبروتين Proteolytic . والسبب المرجح لارتفاع الألبومين هو ابتلاع الجنين للسائل الأمينوسي داخل الرحم . واستناداً لهذه الملاحظة فقد تم تطوير اختبار رخيص وبسيط وسريع لتشخيص التليف الكيسي ، حيث تقاس كثافة الألبومين في العقي بواسطة اختبار ورق شريط الغمس الكاشف reagent -dip- stick paper test (BMC-Test Meconium) لشركة بوهرنجر مانهايم . ويخطىء هذا الاختبار 10-15% من المرضى غير المصابين بقصور معثكلة . وتوجد نتائج إيجابية كاذبة وسلبية كاذبة عديدة . وقد ذكر أن ارتفاع التريبسين الفعال مناعياً في المصل هو الذي يجب أن يكون في الوقت الحاضر اختباراً للتقصي .

ولا يوجد في الوقت الحاضر اختبار صحيح لتشخيص التليف الكيسي قبل الولادة ، ولا يوجد اختبار مناسب لكشف حالة تغاير الزيجوت .

التقويم المخبري

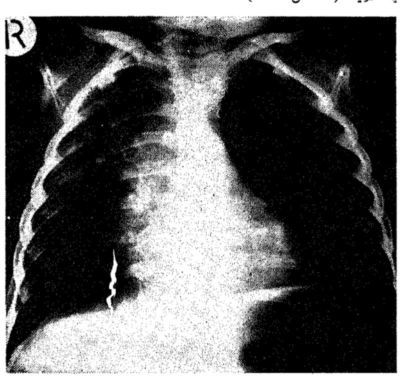
شعاعياً

تكون الشذوذات الشعاعية الرئوية في التليف الكيسي مترقية [59-60] . وتنتج الآفة المبكرة من سدادات السبل الهوائية المحيطيا ، وعادة ما يوجد فرط انتفاخ يتصف بضخامة الفسحة خلف القص ، وزيادة القطر الأمامي الخلفي للصدر ، وتسطح الحجاب (الشكل 10-5) . وقد يظهر انخماص فصي أو قسمي ، يصيب خاصة الفصين العلويين .

وتظهر ثخانة الجدار القصبي إذ تشاهد كدوائر ثخينة الجدار في المقطع المستعرض ، أو تتبارز الارتسامات القصبية الرئوية مشيرة إلى ترقي المرض الرئوي . وتتألف الآفات المحيطية من ظلال مدورة صغيرة ذات حواف غير منتظمة ، تظهر بالتدريج ، أو في أثناء السورات الحادة . وتمثل هذه

الظلال خراجات أو مناطق توسع قصبي مملوءَة بمفرزات قيحية مخاطية . ويظهر التوسع القصبي في كل المرضى تقريباً . وقد يكون في البدء موضعاً ثم يتعمم في النهاية . ولأسباب غير معروفة يصاب الفص العلوي الأيمن أولاً ، وتترقى الإصابة فيه بسرعة أكثر في غالبية المرضى (الشكل 10-11) . ويصاب بالدرجة الثانية الفص العلوي الأيسر ، والفص المتوسط الأيمن .

وقد تكبر الخراجات المحيطية ومناطق التوسع القصبي الكيسي ببطء ، محدثةً كيسات ضخمة أو ظلالاً حلقية (الشكل 10-12) . ويعتقد أن المناطق الموضعة من النفاخ الانسدادي هي التي تحدث بعض هذه الآفات الكيسية . وقد تتشكل مَجْلات blebs كبيرة تحت الجنب ، قد تتمزق أحياناً مشكلة القيلات الهوائية . ويظهر في صورة الصدر الشعاعية في الإصابة الشديدة صغر حجم القلب ، وفرط انتفاخ ، وآفات كيسية متعددة ، وخراجات وتليف ، وآفات توسع قصبي ، واعتلال غدي نقيري . (الشكل 10-13) .



الشكل (10-11)

صورة صدر شعاعية تبين توسع القصبات في الفص العلوي الأيمن.

وظيفة الرئة

تظل وظيفة الرئة في الوليد طبيعية حتى يؤدي الخمج إلى انسداد القصيبات بسدادات

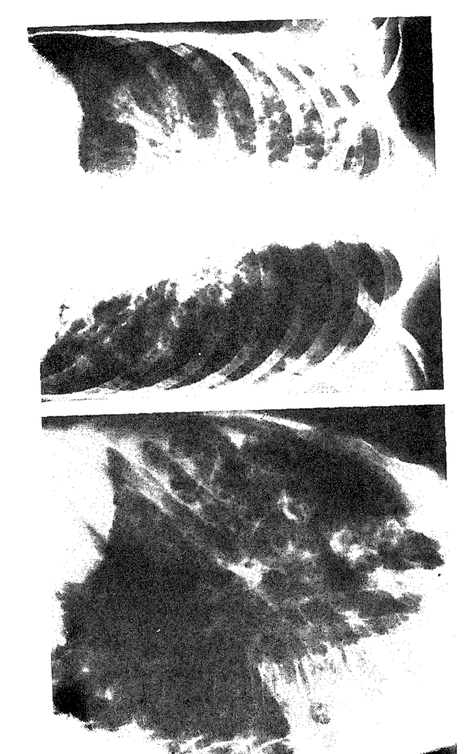


الشكل (10-12)

تصوير قصبات يبين توسع قصبي كيسي كبير في الإصابة الرئوية بالتليف الكيسي

مخاطية، حيث تكون الموجودات الفيزيائية هي زيادة مقاومة السبل الهوائية، وفرط الانتفاخ [61].
ويحتمل أن تكون هذه التبدلات المبكرة عكوسة.

ويتم الحصول على الدليل المبكر لإصابة الرئة في الأطفال الكبار باختبارات تعكس الانسداد في السبل الهوائية الصغيرة. وتشمل الاختبارات التي توصف بأنها مشعرات حساسة لهذه المرضيات ازدياد مدروج الأوكسجين الشرياني السنخي [62]، وتكرر الاعتماد على المطاوعة الديناميكية، ومعدلات جريان زفيري قصوى في حجوم رئوية منخفضة [64] وانخفاض استجابة الجريان لتنفس مزيج غاز الأوكسجين والهليوم [65]، وارتفاع منحدر الطور الثالث من تنفس مفرد لافراغ النتروجين [66] وازدياد الحجم الميت الفيزيولوجي [67].



الشكل (13-10)

صورة شعاعية للصدر تبين إصابة رئوية منتشرة في التليف الكيسي

وأكثر الفحوص فائدةً لتتبع ترقي الإصابة الرئوية هي قياسات حجوم الرئة التي تبدي ارتفاعاً مبكراً في الحجم المتبقي وقياس التنفس spirometry (خاصة معدلات جريان الزفير القسري) في وسط السعة الحيوية FEF 25-27 ، وقياس الجريان الأقصى من منحنيات حجم الجريان الزفيري الأقصى، وقياس الأوكسجين الشرياني . ولسوء الحظ لا توجد اختبارات بسيطة موثوقة لوظيفة الرئة في الأطفال دون السنة 6-8 من العمر ، وهو الوقت الذي تكون الحاجة فيه ماسة لاختبار وظيفة الرئة .

ولا يعرف ما إذا كان تردي وظيفة الرئة خطياً أو أسيّاً exponential ، أو يبقى مستقراً (سكوني) ، حتى يثيرَ منبهٌ الترديَ فجأة[68] . وربما يكون التردي في وظيفة الرئة متغيراً مع أن وظيفة الرئة تبقى في عديد من المرضى مستقرة لعدة سنوات ، بفضل العناية الصحية الجيدة ، وتتردى هذه الوظيفة في فترة قصيرة من الزمن . ويكون التردي في وظيفة الرئة أقل وضوحاً في الذين تكون فيهم وظيفة المعثكلة « البنكرياس » طبيعية[69] .

وقد ازداد منذ سنوات الاهتمام بوظيفة جدار الصّدر . فقد بين Knees ومعاونوه[70] أن التمرين العضلي قد يحسن قوة العضلات التنفسية والتحمل في التليف الكيسي . ومن الضروري إجراء دراسات مستقبلية مديدة لتحديد أهمية هذا النمط من الفعالية وعلاقته بترقي المرض الرئوي .

ومع أنه من المعروف منذ سنوات عديدة أن الأطفال المصابين بالتليف الكيسي تزداد فيهم **العطوبية** القصبية lability فما زال ترداد هذه العطوبية وأمراضها غير معروف . وقد ذكر Day وMearns في عام 1971[71] ازدياد العطوبية في الجهد وازدياد معدلات الجريان في بدء الجهد ونقصها بعد الجهد . ويتضح ازدياد معدلات الجريان أكثر من نقصها . وترى الأبحاث الحديثة أن زيادة معدلات الجريان قد تكون بسبب جريان عابر في السبل الهوائية المتوسعة الكبيرة ، بسبب تنظيفها من المخاط أو بسبب تبدل توتر عضلات السبل الهوائية[72-73] ، وهكذا فقد تكون هذه العطوبية شذوذية فيزيولوجية لا علاقة لها بالتأتب .

وقد كُشِفت الفعالية القصبية في ربع الأطفال المصابين بالتليف الكيسي على الأقل ، وذلك عند اختبار القصبات بموسعات القصبات والجهد والهيستامين والميتاكولين[72-42] . وتختلف الفعالية القصبية من أسبوع لأسبوع في المريض ، مع أنها أكثر إيجابية في المصابين بالداء الشديد . وقد تبين أيضاً أن الأتروبين يُحسِّنُ معدلات الجريان الأعظمي في الأطفال[75] وقد افترض أن هذا التحسن يدل على درجة من زيادة توتر العضلات الملساء بسبب فعالية المستقبل المهيج . ويبقى

امراض الفعالية القصبية ودلاتها العلاجية غامضة. ويبدي العديد من الأطفال المصابين بالتليف الكيسي علامات التأتب. ومع ذلك ليس لهذا التأتب علاقة بالفعالية القصبية المشاهدة. ومن الضروري إجراء أبحاث لاحقة لتحديد فيما إذا كان التأتب يتقدم الخمج، أو العكس بالعكس، وفيما إذا كانت الفعالية القصبية سبباً أو نتيجة لهذه الظواهر.

يظهر فرط التوتر الرئوي عادة في الأطفال المصابين بمرض رئوي مترقٍ. ولا تميز اختبارات ميكانيكية الرئة المصابين بارتفاع الضغط في الشريان الرئوي، مع أن درجة نقص الأوكسجين تتوازى مع الضغط في الشريان الرئوي. ويبدو أن سبب فرط التوتر الرئوي البارز هو انخفاض ضغط الأوكسجين الشرياني وتشنج الأوعية، يرافقه الانسداد الوعائي التشريحي القليل[25]. ولا يرتفع ضغط ثاني أوكسيد الكربون حتى وقت متأخر من سير المرض، ربما بسبب الاختلافات البؤرية في المرضيات. وينخفض ضغط الأوكسجين الشرياني في أثناء نوم الحركات العينية السريعة REM sleep[76-77] ويبدو أن السبب هو هبوط السعة المتبقية الوظيفية، مع انغلاق السبل الهوائية بالإضافة إلى نقص التهوية لدرجة ما. ومن المحير أن يبقى ضغط ثاني أوكسيد الكربون منخفضاً حتى وقت متأخر من سير المرض، رغم الميل لنقص التهوية.

مناعياً

لم تذكر شذوذات ثابتة في الجملة المناعية. فقد ترتفع الغلوبولينات المناعية في المصل لحد كبير غالباً، بسبب الخمج الرئوي الدائم. ويشير تقرير إلى انخفاض الغلوبولينات المناعية في الأطفال الصغار[78]. ودلالة هذا الانخفاض بالنسبة إلى الحدث المخمج غير واضح. ويفسِّر ارتفاعُ سويات الغلوبولينات المناعية نُدرة ظهور الانتان sepsis، بالرغم من وجود المكورات العنقودية المذهبة، والزوائف الدائم. وترتفع سويات IgA وIgG غالباً في العقد اللمفية القصبية والمفرزات القصبية. وقد بينت الدراسات على المتممة أنها طبيعية عادة، ولا يزداد وقوع الأضداد المضادة للنواة، كما أن المناعة المتواسطة بالخلايا طبيعية أيضاً. ولا توجد علاقة بين أي بؤرة خاصة من مستضدات الكريات البيض الانسانية HLA والزمر الدموية ABO. وقد وجدت المعقدات المناعية الجائلة في الداء الرئوي المتقدم ولكن دورها في ترقي المرض الرئوي غير واضحة[79-80].

جرثومياً

يكون الخمج البدئي عادة بالمكورات العنقودية المذهبة. وتشاهد أيضاً أخماج المكورات

الرئوية والمستدميات النزلية. وتظهر الزوائف في قشع بعض المرضى بسرعة عند وجودها، ولا تشاهد في الآخرين إلا بعد عدة سنوات. وقد تكون ذرية الزوائف ذرية خشنة، والأكثر شيوعاً أن تكون مخاطانية، وهي ذرية يندر أن تشاهد في حالات أخرى. ويرافق ظهورها عادة المرض الأكثر شدةً، وفي وجود أضداد مؤهبة في الدم. وعندما تظهر يندر استئصالها[81]. ومع ذلك تبقى العلاقة بين عزل الزوائف ذات الذرية المخاطانية وترقي المرض غير واضحة. وقد تكون واسمةً للمرض الرئوي الشديد جداً أو أنها تسبب تلفاً إضافياً. ويصادف من الجراثيم الايشريكيات القولونية، والكليبسيلات الرئوية، والمتقلبات، وأنواع الأنتيروباكتير Enterobacter وتبقى دلالتها غير مؤكدة. وتُوجد في حوالي ثلث المرضى أضداد مؤهبة للرشاشية الدخنية. وقد يكون تفاعل الجلد للرشاشية إيجابياً في ثلثي المرضى. ولا تعرف مساهمة هذا الفُطْر في التبدلات المرضية، مع أنه يمكن مشاهدة داء الرشاشيات القصبي الرئوي الأليرجيائي المستجيب للستيروئيدات. ويجب أن يوضح دور الأخماج الحموية التنفسية في التليف الكيسي.

التدبير

إن مبادىء تدبير التليف الكيسي هي:

1. السماح للطفل وعائلته التمتع بحياة طبيعية ما أمكن.
2. التخفيف والتقليل من الاضطرابات الانفعالية التي تتطور باطراد.
3. تحقيق تغذية مثالية والمحافظة على النمو الطبيعي، والتوصل إلى تغوط طبيعي ما أمكن.

لا يوجد للداء شفاء محتمل، حتى يعرف العيب الأساسي في التليف الكيسي. وحتى عندما يعرفُ العيب الأساسي فإنه لا يقود إلى تغيير جوهري في التقرب الحالي للمعالجة. وإن التشخيص السريع للحالة، وقبل حدوث التلف الرئوي الدائم أمر أساسي. ويمكن تلطيف الأعراض والمحافظة على صحة جيدة معقولة إذا بدأت المعالجة قبل ظهور المرض الرئوي الواسع، وإذا كثفت المعالجة وشددت عند سورة الأعراض التنفسية.

ويجب أن يكون التدبير صارم التطبيق منذ التشخيص. ويسهم كل من الأطباء والممرضات والمعالجين الفيزيائيين واختصاصيي التغذية، والباحثين الاجتماعيين، مساهمة حيوية في رسم خطة المعالجة. وتدل كل الدلائل المتيسرة على أن المعالجة المثلى تقوم بها عيادات خاصة في مراكز كبيرة. إذ من المستحيل تقريباً لطبيب الأطفال لوحده أن يوفر العناية الشاملة الضرورية لتحقيق نتائج حسنة للطفل وعائلته.

وهدف المعالجة هو السماح للمريض أن يعيش حياة طبيعية ما أمكن بدون تقييد فعالياته، ما لم تكن فوق طاقته البدنية. ومع أن التشخيص المبكر وتحسن المعالجة والأدوية الجيدة ساهمت كلها في تحسن الانذار، خلال العشرين سنة الماضية، فإن الأسباب الواضحة لتحسن الانذار غير معروفة، وعليه فإن يشك في وجود نظام معالجة مثالي. ومع أنه يجب أن تكون المعالجة شاملة إلا أنها خاصة بالمصاب. وربما كان تَقبُّل الوالدين والطفل التقربَّ العملي للمعالجة هو العامل الأكثر أهمية لتحقيق المعالجة المثلى. ويجب أن يتمتع كل فرد من الفريق المعالج بنظرة مفعمة بالأمل والتفاؤل. وإذا كان الفريق المعالج متشائماً أو سلبياً فإن عليه أن يتجنب إكمال العلاج.

ويجب أن ينصب الاهتمام على كيفية تمتع المريض ووالديه بالحياة، وهذا ما يتحدد جزئياً بحجم الاصابة الرئوية، وموْقف الوالدين والمريض من المرض. وتبرز عدة مشاكل انفعالية في المرضى وعائلاتهم. ويجب أن يوجه الاهتمام والعناية لهذه المشاكل بالاضافة إلى المظاهر الفيزيائية للداء لكي يتغلب الطفل وعائلته علىٰ المشاكل العديدة التي تنشأ من المرض[82].

وقد ذكرت أربعة أطوار لتكيف الوالدين والطفل مع المرض. الطور الأول هو مرحلة ما قبل التشخيص عندما يشكو الطفل من أعراض مزمنة لا تستجيب للعلاج، بالإضافة إلى قصور النمو الذي قد يسبب خللاً في العلاقة بين الطفل ووالديه. والطور الثاني يتوافق مع وقت التشخيص حيث يكون رد فعل الوالدين الرفض والشعور بالاثم والحزن. وقد ينتابهم شعور المقت والكره للأطباء.. ويتعذر تجنب القلق، بسبب اليأس الواضح من الإنذار (خاصة إذا لم يتم التعامل مع الإنذار بشكل مناسب في الزيارة الأولى). فضلاً عما تسببه التكاليف المالية من عناء وقلق. ويتضمن الطور الثالث التكيف الطويل الأمد مع المرض ومشاكل تدبيره. والطور الرابع للتكيف مع المرض هو مكابدة المشاكل الأخيرة والنهائية من المرض.

التشخيص

إن الزيارة التي يتم فيها وضع التشخيص ذات أهمية حيوية. ويجب أن يخطط لهذه الزيارة بدقة، إذ يجب أن يجتمع الطبيب بالوالدين معاً ويؤكد لهم أنهما يستطيعان مراجعته في أي وقت من الأوقات. ويجب أن يشرح التليف الكيسي للوالدين بمصطلحات غير طبية مناسبة، مع التشديد على تحسين العلاج والتدبير للإنذار بحيث تتحسن نظرة الوالدين للمستقبل. ويجب أن يَفهم الوالدان إمراض الشذوذات، وكيف تحورها أنظمة العلاج، ويشكل هذا الفهم أساس التعاون. وقد لا توضح الزيارة الأولى للوالدين تفاصيل المرض كلها، لذا يجب أن تنتهز الفرصة لبحث كل مظاهر

التليف الكيسي في عدة مناسبات. وعدم شرْح الطبيب للحالة يجعل الوالدين يبحثان عن هذا الشرح من مصادر غير خبيرة. ومن المفيد أن يقيِّم باحث اجتماعي مقدرة الأهل، ومواطن الضعف فيهم قبل إعطاء التفاصيل الكاملة حول المرض. كما يجب إشراك الباحث الاجتماعي في النقاشات الأولى.

ومن الضروري مساندة الطفل ودعم عائلته، للتغلب على كل الشدات الاضافية العديدة التي يتعرضون لها.

وتُسدى النصيحة الوراثية بمصطلحات بسيطة، وباستعمال المخططات عند تيسرها بعد التشخيص مباشرة. كما يبحث أمر إحالة الوالدين إلى مركز تنظيم الأسرة. وإذا كان الوالدان يشكان بإصابة الأطفال اللاحقين، فيجدر نصحهم بالامتناع عن الانجاب لمدة سنتين على الأقل حتى يتفهموا مشاكل التليف الكيسي.

وينصح عموماً بإدخال المصاب إلى المستشفى بعد التشخيص مباشرة إذا لم يكن الطفل في المستشفى. وهذا ما يتيح للوالدين الحصول على معلومات مكثفة عن الداء، ولتطبيق معالجة الإصابة الرئوية المستقرة.

المشاكل الانفعالية

إن التليف الكيسي داء مزمن يسبب اعتلال الصحة كثيراً ويُحدِثُ اضطرابات عاطفية في الطفل وأسرته. ويجب أن يدرك العاملون في الصحة المشاكل المحتملة ويهدفون إلى منع ظهورها أو ترقيها.

الوالدان

ينشأ قلق الوالدين لحد بعيد من تأخر التشخيص حيث إن الأطباء الممارسين لا يُقدِّرون دلالة التظاهرات السريرية المبكرة. ويغلب نتيجة لذلك أن يبدي الأهل عداءً لمهنة الطب عندما يثبت التشخيص في النهاية. كما يغلب أن يصاب الوالدان بالحزن والكآبة عندما يعلمون بإنذار المرض ويطلعون على كل مضامين الداء ومعالجته. ويزيد الضغط على الوالدين وعلاقتهما الزوجية عند معرفة أن المرض وراثي وأن أطفالاً لاحقين سيصابون. وتساهم الأكلاف المادية الضخمة للتدبير والعلاج في اضطراب وقلق الوالدين.

وقد تكون العناية في الطفل في عائلة غير مستقرة صعبةً جداً. ولا يتحسن مثل هذا الطفل بالعلاج مثل تحسن الطفل في عائلة مستقرة.

وتنجح العائلات التي تسودها علاقات الحب والألفة في مواجهة المشاكل والصعوبات، إذ يتقبل الوالدان التشخيص، ويعيشان الواقع، بغض النظر عن النتيجة النهائية للداء.

المريض

سرعان ما يدرك المصاب أنه مختلف عن غيره من الأطفال الأصحاء. وقد تكون التقييدات التي يفرضها المرض على الطفل المصاب، ومعالجة هذا المرض جوهرية وهامة. وقد تقود الحاجة إلى غذاء خاص، واستعمال الأنظيمات والمعالجة بالاستنشاق إلى توتر واضطرابات سلوكية في الطفل، ما لم يعامل معاملة خاصة مناسبة.

ويتمتع أغلب الأطفال المصابين في سنوات المراهقة بنموذج لحياة طبيعية. فيداومون في المدرسة بانتظام، ويشاركون في النشاطات الرياضية المناسبة لعمرهم. ولا يريد الأطفال الكبار واليافعون أن يعرف نظراؤهم أيَّ شيء عن مرضهم، ويحتاجون لاستمرار الدعم والمساعدة والتشجيع للتغلب على المشاكل. ويجب أن تعطى لهم إيضاحات مفصلة عن مرضهم، عند بلوغهم السنة العاشرة أو الحادية عشر من العمر، وتأثيرات المرض عليهم، وكيف تساعد الأشكال المختلفة من المعالجة، بالتغلب على تأثيرات المرض. ويجب أن يشجع الأطفال المصابون على تحمل مسؤولية العناية بأنفسهم، كما يجب أن تتاح لهم أخيراً، وفي وقت مبكر من سنوات المراهقة زيارة أطبائهم وفريق العلاج بمفردهم. وبهذه الوسيلة يمكن غالباً الحيولة دون رفض المعالجة، حيث يكون رفض العلاج هو أمر طبيعي لتمرد اليافع وعصيانه.

وإن نشر المعلومات عن التليف الكيسي على نطاق واسع طريقة غير مفيدة، بل وسيئة، حيث قد تكون هذه المعلومات غير متوازنة ومثيرة، بحيث تسبب الهمود واليأس في المصاب الذي يستمع لهذه المعلومات.

ويعي المصابون الذين كان التحكم في مرضهم سيئاً الشذوذات في شكل بدنهم، مثل تبقرط الأصابع، وتأخر البلوغ، واستمرار السعال والقشع ورائحة الغازات الكريهة، واضطراب عادة التغوط، حالما يقتربون من الطفولة المتأخرة أو اليفع. وعادة ما يتأكد المصابون في الطفولة

المتأخرة أو في أوائل اليفع من النتيجة المحتملة لمرضهم. وقد تسوء مشاكل المصاب بسوء فهم زملائه وبسوء فهم الكهول له. ويؤثر تكرار الدخول إلى المستشفى بالتحصيل الدراسي.

وإن عدم قدرة اليافع المصاب بالتليف الكيسي الحصول على شعور الحرية والاستقلال عن والديه في أثناء المرحلة الحَرِجة من تطوره قد تزيد الاضطرابات النفسية المتعلقة بالمرض. ولذا من المهم تشجيع المصاب على الاستقلال في المعالجة، وتربية الطفل الكبير على تثمين العلاج، وتقديره بنفسه. ويساعد الإرشاد والتوجيه المهني المريض في الحصول على أهداف وغايات مناسبة.

وقد يصعب على بعض المصابين بالتليف الكيسي الحصول على وظيفة بدوام كامل. ويتردد أرباب العمل في دفع أجرة المريض المصاب باضطراب رئوي مزمن.

وتحتاج المشاكل المتعلقة بالعقم والخصوبة للمناقشة، إذ يجب إخبار الذكور في العمر المناسب بأنهم ربما يكونوا مصابين بالعقم، والتأكيد لهم أن سبب العقم هو الانسداد، أكثر من أن يكون سببه عدم التوازن الهرموني. ولذا فإنهم يستطيعون ممارسة النشاط الجنسي بشكل طبيعي. ويجب تحيُّن الفرصة لاثبات التشخيص بفحص المني. وقد لا يريد بعض المراهقين الكبار إثبات عقمهم، وقد يجد البعض صعوبة في مواجهة هذا العقم، بينما يرتاح الآخرون لإصابتهم بالعقم، لأنهم لا يرغبون بنقل المرض لأطفال حاملين. ويجب إعلام المرأة المصابة بالتليف الكيسي بتدني فرصة حصولها على أولاد مع أنها قد تحمل. وهكذا يجب أن تجري استشارة مناسبة فيما يتعلق بوراثة المرض ومخاطر ولادة طفل مصاب بالتليف الكيسي، ووسائل مراقبة الولادة. ويجب تشجيع الإناث المصابات بمرض رئوي متقدم على الامتناع عن الحمل، لأن حالتهن الرئوية تسوء في الحمل.

ومن المشاكل الكبيرة الانشغال الكامل بالموت كلما ترقى المرض وقبل حدوث الموت. وينصب الجهد في هذه الحالة على مساعدة المريض في بحث مخاوفه وهمومه، وذلك بتوفير الوقت لفريق العلاج بمناقشة هذه الأمور.

الأشقاء

قد يكون وجود أشقاء أصحاء معوقاً للأم، فوقتها محدود، ولا تستطيع العناية بهم خاصة إذا كان المريض المصاب صغير السن، ويشعرون بنبذ أمهم لهم. ويبدو أن العديد من الأشقاء يتكيفون بشكل كامل مع وضع العائلة، ويشاركون في إعطاء العلاج لشقيقهم المصاب والعناية به. ويجب

إيضاح الاستشارة المتعلقة بوراثة المرض ومخاطر إصابة الأطفال بالتليف الكيسي للأطفال الكبار بشكل بسيط وموجز، والاستعانة برسوم توضيحية بسيطة.

ومن المهم إجراء اختبار العرق في جميع الأشقاء، حتى ولو لم يشكوا من أعراض. وبالتحرز والتدبير المناسب يمكن تأخير التظاهرات النموذجية للتليف الكيسي عدة سنوات.

تقييم ترقي المرض

يجب مشاهدة المصابين بشكل نظامي لإجراء التقييم السريري والمخبري. إذ يقاس كل من الطول والوزن بدقة لأنهما مشعران جيدان للتحسن أو التردي. ويسمح إجراء صورة شعاعية للصدر كل سنة، وإجراء اختبارات وظيفة الرئة كل ستة شهور في الأطفال فوق 6-8 سنوات من العمر بالكشف المبكر عن تردي حالة الرئة. ويزرع القشع بانتظام، لكشف التبدل في الجراثيم الممرضة، مع التذكر بأن الجراثيم في القشع لا تمثل دائماً بدقة الجراثيم المسببة للخمج. ويلقح المصابون بشكل روتيني ضد الخانوق الغشائي، والكزاز، والسعال الديكي «الشاهوق»، وشلل الأطفال. كما أن التلقيح للحصبة هام جداً ويجرى في حوالي الشهر الثاني عشر من العمر وينصح بإعطاء لقاح الانفلونزا كل سنة.

وقد طَوَّرَتْ عدة مراكز أنظمة إحصاء scoring systems [83-85] تستند على المظاهر السريرية والمخبرية، لتقييم تقدم مرضاها. ومع أن هذه الانظمة مفيدة نظرياً، وربما كانت فائدتها عظيمة في الوحدات الخاصة التي طورتها، فإنها تعتمد كثيراً على التفسير الذاتي للأعراض الفيزيائية والعلامات، بحيث تكون المقارنة بين الوحدات صعبة جداً. وهذه الأنظمة مفيدة للطبيب الذي يعتني بالمصابين بالتليف الكيسي، وتوفر له طريقة لتقييم الترقي. وربما كان أكثر دليلين هامين على ترقي المرض هما استمرار السعال ومعدل النمو.

تدبير المرض الرئوي

إن قلة الدراسات الشاهدة والأشكال العديدة والمختلفة من المعالجة المستعملة تجعل من الصعب تقويم أي نمط خاص من تدبير التظاهرات الرئوية، بالإضافة إلى أن اختلافية تظاهر هذا المرض وسيره يجعلان تقييم أي نظام للمعالجة صعباً.

وتهدف المعالجة لمنع التبدلات اللاعكوسة، ويتم تحقيق ذلك بتنظيف المفرزات المخاطية القيحية ومكافحة الخمج. ويتم إجراء ذلك عادة بالمعالجة الفيزيائية والفعالية الفيزيائية، والصادات،

واستنشاق الحلالات الهوائية. ويعتمد نظام المعالجة المناسب الخاص بالمصاب على نتائج التقييم السريري المنتظم، والجراثيم في القشع، وصورة الصدر الشعاعية، واختبارات وظيفة الرئة.

المعالجة الفيزيائية والفعالية الفيزيائية

ينصح بقرع الصدر وبوضعة النزح .drainge P حتى في الإصابة الرئوية الخفيفة، لأنها توفر أكثر وسائل نزح المفرزات القصبية فعاليةً. ومن غير المؤكد ما إذا كانت حالة الطفل المصاب بشذوذات رئوية غير قابلة للكشف، تحتاج لوضعة النزح أم لا. وينحو المؤلفون منحى المعالجة الفيزيائية. ففي السنوات الأولى من الحياة يشجعُ الوالدان على إجراء وضعية النزح مرة واحدة في اليوم، ولمدة عشر دقائق للطفل الذي لا يظهر فيه مرض رئوي. ويغلب أن يتوقف عن إجراء المعالجة الفيزيائية لمثل هذا الطفل، عندما يصل إلى 7-8 سنوات من العمر. ويشجع الطفل على القيام بفعالية فيزيائية لمدة نصف ساعة في اليوم على الأقل، يتبعها بالزفير القسري والسعال، وتصبح هذه الفعالية جزءاً أساسياً من الحياة اليومية. ويبدو أن الجري والوثب والسباحة والقفز على الحصان الخشبي trampoline، والفعاليات التي تمرن كل البدن أكثر أهمية.

وإذا وجد أي دليل على مرض رئوي، حتى ولو كان مجرد سعال خفيف، فيجب إجراء المعالجة الفيزيائية يومياً، ولفترة واحدة مدتها 10-15 دقيقة على الأقل. وتزداد الفترة الواحدة إلى فترتين، إذا كان السعال منتجاً وصورة الصدر غير طبيعية، واختبارات وظيفة الرئة غير طبيعية، وخاصة إذا كانت متردية. وإذا دلت المظاهر الشعاعية على إصابة موضعة توجب المعالجة الفيزيائية مباشرة نحو الفصوص المصابة. وفي غياب الإصابة الموضعة توجه العناية الخاصة نحو كل من «الفصين السفليين الفص المتوسط الأيمن، واللسينة في الفص العلوي الأيسر». ومن غير العملي محاولة نزح كل فص بشكل متتال، لأن الطفل لا يتحمل بسهولة الوقت اللازم لإتمام النزح، فضلاً عن أنه لا يوجد دليل حقيقي على فائدة ذلك. وللمعالجة الفيزيائية فائدة خاصة، إذا سبقها القيام بفعالية أو نشاط فيزيائي لمدة 30 دقيقة أو أكثر.

ويرفض المرضى في سنوات المراهقة الأولى غالباً أن يجري لهم والداهم المعالجة الفيزيائية. فإذا كان المرض الرئوي خفيفاً يكفي القيام بالنشاط الفيزيائي مرة أو مرتين يومياً، يتبعها الرشف القسري والسعال بقوة، للتخلص من المفرزات القصبية الرغامية المفرطة [86]. وتستأنف المعالجة الفيزيائية مرتين يومياً في أثناء سورات الخمج.

المعالجة بالصادات

لا توجد دراسات مناسبة تدعم بالوثائق النظام الأكثر إرضاءً للمعالجة بالصادات. وقد أدت الدراسات على الصادات النوعية وغير النوعية إلى نتائج متعارضة[87-89]. وقد طورت العيادات الكبيرة العديدة أنظمتها الخاصة بها. وكل هذه الأنظمة متشابهة بكل معنى الكلمة. وتستعمل الصادات في أشواط مديدة لمعالجة سورات الخمج في المصابين بالداء الخفيف المستقر، وفي غير المصابين. وتعطى الصادات لفترة طويلة في العديد من المصابين بالمرض المتوسط أو الشديد.

وبينما ينصح بتحديد الصادات المنتخبة بزرع القشع فإنه توجد أسباب تحول دون اتباع ذلك بشكل صارم. فالأطفال دون 3-4 سنوات من العمر لا يستطيعون التقشع عادةً، والعلاقة بين الجرثوم المزروع من البلعوم، أو مسحات السعال والجراثيم الممرضة في السبل التنفسية السفلية ضعيفة. ويمكن للقشع أن يتلوث بالجراثيم المستوطنة للبلعوم. وتؤثر بعض الصادات بفعالية حتى ولو كشفت مقاومتها في الزجاج كما هو واضح للكلورامفينكول. وبما أن المكورات العنقودية المذهبة وربما المستدميات النزلية هي الجراثيم الممرضة الشائعة، فيجب أن تغطي الصادة المنتخبة هذه الجراثيم على الأقل. ولا توجد صادات تؤثر عن طريق الفم بالزوائف. وتستعمل الصادات تري ميثوبريم — سولفاميثاكسوزول والاريثروميسين وفلوكلوكساسيللين والأموكسي سيللين، سيفالوسبورين، لنكوميسين وكليندامسين وحمض الفوسيدي fucidic acid مفردة أو في تركيبات مختلفة لمعالجة الأخماج الخفيفة والمتوسطة (الجدول 10-5). ويبدو أن الكلورامفينكول يفيد في الخمج الشديد جداً.

ومن الضروري أن تكون مقادير الدواء أعلى من المقادير المعتادة، لأن الصادات قليلة الامتصاص ومشتقات البينسيلين سريعة الإفراغ[90]. وبدلاً من استعمال المقادير العالية من البينسيلين يمكن استعمال بروبينسيد لتأخير إفراغ البينسيلين. ويجب أن تراقب التأثيرات الجانبية لهذه الأدوية. وأكثر التأثيرات الجانبية مشاهدة على العموم تشمل الإسهال «في كل الصادات» وطفحاً جلدياً الرجيائياً «البينسيلينات»، وعدم تقبل بعض محاليل الدواء بسبب طعمها، والتهاب العصب البصري «الكورامفينكول»، وفقر الدم اللاتنسجي «الكلورامفينكول»، والتهاب الكولون الغشائي الكاذب «لينكوميسين وكليندامسين». ولحسن الحظ فإن أغلب الاختلاطات الخطيرة نادرة جداً. ويمكن إعطاء الفيتامين B المركب مع الكورامفينكول، لإنقاص خطورة التهاب العصب البصري.

الجدول (5-10)
الصادات المستعملة في معالجة التليف الكيسي

الدواء*	الطريق	المقدار**	عدد الجرعات يومياً
الجهازية			
فلوكلوكساسيللين	فم ـ وريد	50-100 ملغ/كغ/يوم	4
امبيسيللين/أموكسيسيللين	فم ـ وريد	50-200 ملغ/كغ/يوم	3-4
كاربينسيللين	وريد	400-600 ملغ/كغ/يوم	4-6
تيكارسيللين	وريد	200-300 ملغ/كغ/يوم	4
إرتيروميسين	فم	30-60 ملغ/كغ/يوم	4
سيفالوسبورين	فم ـ عضل ـ وريد	50-100 ملغ/كغ/يوم	4
تري ميثوبريم ـ سولفاميثاكسوزول	فم	1600/320/400/80 مم/كغ/يوم	2
كلورامفينكول	فم ـ وريد	50-100 ملغ/كغ/يوم	4
تتراسيكلين	فم ـ وريد	25-50 ملغ/كغ/يوم	4
جينتاميسين	وريد	3-9 ملغ/كغ/يوم	3
توبراميسين	وريد	3-9 ملغ/كغ/يوم	3
كليندأميسين	فم	10-40 ملغ/كغ/يوم	4
لينكوميسين	فم	10-40 ملغ/كغ/يوم	4
حلالات هوائية* **			
نيوميسين	استنشاق	75-100 ملغ/مل	2
كوليستين	استنشاق	5 ملغ/مل	2
جينتاميسين	استنشاق	10 ملغ/مل	2

* يتم اختيار الدواء وفق نتائج الزرع والجنس.
** المقادير المذكورة تستعمل للحالات المتوسطة والشديدة.
*** تعطى المعالجة بالحلالات الهوائية بحجم إجمالي قدره 2 مل في كل معالجة.

ويعالج المؤلف سورات الخمج الخفيفة في الطفل الذي لا يتناول صادات لمدة طويلة بالتري ميثوبريم ـ سولفاميثاكسوزول. واستطباب هذه المعالجة عادة هو ظهور السعال الذي يجب

أن يعالج ، ولا تؤجل المعالجة حتى تظهر العلامات الفيزيائية الشاذة في الصدر ،حيث تدل مثل هذه العلامات عادة على ترقي الداء . ويجب أن يتمكن المريض من الوصول إلى فريق العناية بالتليف الكيسي بسهولة ، لمناقشة استعمال الصادات في الوقت المناسب . ويستمر إعطاء الدواء حتى بعد زوال السعال من المريض لمدة 7-10 أيام . وإذا لم يحدث تحسن بعد 2-3 أسابيع ، يعطى الفلوكلوكساسيللين مع الأموكسي سيللين بالفم ، بدلاً من الدواء السابق . ويستمر على إعطائه حتى يشفى السعال تماماً . وإذا لم يتم الشفاء الكامل في 4-6 أسابيع في طفل لا يشكو سابقاً من السعال ينصح بإدخاله المستشفى لإعطائه الصادات بالوريد ، وتطبيق المعالجة الفيزيائية . وإذا تبين أن الأعراض تعود عند إيقاف الصادات ، أياً كان الوقت ، تستعمل الصادات عندها باستمرار . وتستعمل بعض المراكز معالجة مضادة للعنقوديات بشكل مستمر وبشكل روتيني في السنة الأولى من الحياة ، ولم تثبت فائدة هذا التقرب [91] .

أما إذا كان الطفل مصاباً بمرض رئوي مستقر غير خطير ، كما يدل على ذلك تقشع كميات قليلة من القشع في اليوم ، والتبدلات الشعاعية غير الخطيرة ، وظهرت دلائل مبكرة لانسداد في السبل الهوائية ، فيعطى الطفل عادة تري ميثوبريم وسولفاميثاكسوزول لمدة طويلة ، وتعالج سورات السعال والتردي اللاحق في الصورة الشعاعية للصدر أو اختبارات وظيفة الرئة بالفلوكلوكساسيللين والأموكسي سيللين بالفم لمدة 4-6 أسابيع . فإذا لم تنجح المعالجة مرة ثانية أدخل الطفل للمستشفى للمعالجة .

ويوضع الأطفال المصابون بمرض رئوي متوسط أو شديد عادة على الفلوكلوكساسيللين والأموكسي سيللين لمدة طويلة الأمد . ويمكن مناوبة هذه المعالجة في المصابين إصابة شديدة كل 4-6 أسابيع بالكورامفينكول بالفم . ويستعمل الكورامفينكول أيضاً لمعالجة سورات الأعراض في هذه المجموعة من المرضى .

وإذا سببت البينسيلينات المعطاة بالفم إسهالاً ، أو ظهرت تفاعلات أليرجيائية ، يشرك السيفالوسبورين مع تري ميثوبريم — سولفاميثاكسوزول ، مع التحرز من الأليرجيا المتصالبة مع البينسيلين . ويمكن استعمال لينكوميسين وكليندامسيسين ، وحمض الفوسيدي بدلاً من السيفالوسبورين . ويستعمل الكلورامفينكول في مثل هذه الظروف . وقد يكون التتراسيكلين مفرداً أو مشركاً مع صادة أخرى مفيداً لمعالجة الخمج المتوسط في الطفل الكبير أو اليافع .

إن الأعراض الشديدة الحادة أو عدم الاستجابة للصادات الفمية المناسبة تدعو لدخول

المستشفى لتطبيق المعالجة الوريدية والمعالجة الفيزيائية المشددة. ومدة العلاج في المستشفى عادة هي 10-12 يوم. وقد تكون أكثر إذا لم تتراجع الأعراض، وأظهرت صور الصدر الشعاعية واختبارات وظيفة الرئة عودتها إلى حالتها قبل دخول المستشفى. ومن جهة ثانية يكون التردي دائماً إذا لم يحدث التحسن المرغوب خلال 4-6 أسابيع. ومن المهم تذكر ندرة استئصال الزوائف عند استعمارها للسبيل التنفسي السفلي.

وتبدأ المعالجة عادة بالمستشفى بإعطاء الجنتاميسين أو التوبراميسين بالوريد، مع الاستمرار بإعطاء الغلوكلوكساسيللين بالفم، حتى ولو كان الجرثوم الظاهر بالزرع هو الزوائف. لأن نمو المكورات العنقودية يتثبَّط. وإذا كانت كمية القشع الذي زرعت منه الزوائف كبيرة، والاستجابة للجنتاميسين دون الاستجابة المثلى، يضاف التكارسيللين زرقاً بالوريد. ويجب أن تراقب سويات الأمينوغليكوزيدات في المصل لتحقيق المقادير المناسبة. وتشمل التأثيرات الجانبية لهذه الصادات اليرجيا البينسيلين والسمية الكلوية ونقص السمع. ويحافظ على نشاط الطفل وفعاليته في المستشفى باستعمال قفل الهيبارين heparin lock [92]. وقد يعطي الوالدان الصادات بالمنزل بواسطة قفل الهيبارين أحياناً [93].

ويعالج المرض الرئوي المستقر عند التشخيص وفق الأسس ذاتها. فإذا كانت الإصابة خفيفة الخطورة، فتعالج في أثناء فترة الاستشفاء، للتثقيف والتعريف الشامل بنظام العلاج بالجنتاميسين زرقاً بالوريد، والغلوكلوكساسيللين بالفم. وعندما يشفى السعال يخرج الطفل للمنزل لمتابعة استعمال الفلوكلوكساسيللين والأموكسي سيللين بالفم، لمدة (4-12) أسبوعاً أو أكثر، تبعاً لحجم الإصابة الرئوية. والغاية من ذلك هي الشفاء التام. وقد يستطب بفترة أخرى إضافية في المستشفى بعد بضعة شهور، قبل التقرير النهائي بلا عكوسية التبدلات في الرئة.

وقد تبين حديثاً أن الدخول المنتظم للمستشفى كل ثلاثة شهور للمعالجة الوريدية لمدة أسبوعين مع تطبيق المعالجة الفيزيائية المشددة مفيدة في مجموعة صغيرة من المصابين إصابة شديدة. ويبطىء هذا التدبير معدل التردي، ويسمح للأطفال والمراهقين التمتع بنوعية من الحياة أفضل.

وإن المعالجة المكثفة لسورات الخمج في الرئتين هو العامل الهام في تحسين مستقبل المرضى. ومن الصعب إثبات ذلك. وإن استعمال الأدوية، ودخول المستشفى مكلفٌ ومربك للعائلة. ومع ذلك فإن العدد الاجمالي لدخول المستشفى ليس كبيراً. فخلال سنة واحدة دخل حوالي 19% من مرضى المؤلف الثلاثمئة للمستشفى مرة واحدة، و11% مرتين، و8% ثلاث مرات أو أكثر. وقد بلغ

مجموع أيام الإقامة في المستشفى 2500 يوم . ونوعية الحياة التي يتمتع بها المرضى في الوقت الحاضر أفضل كثيراً من نوعية الحياة في السنوات العشرين الماضية . وقد تحسنت مدة البقاء على قيد الحياة survival بسرعة ، إذ يصل كثير من المصابين للكهولة ويصبحوا أفراداً منتجين في المجتمع .

الحلالات الهوائية

مع أن كميات صغيرة فقط من الحلالة الهوائية المستنشقة تصل للسبيل التنفسي السفلي ، فإن أغلب المصابين بالتليف الكيسي يشعرون أن استنشاق الماء الفيزيولوجي أو المقطر ، مع أو بدون بروبيلين غليكول قبل المعالجة الفيزيائية يساعد على تنظيف المفرزات . وقد تزامن التحسن في البقيا في عيادة المؤلف منذ عام 1958 بإدخال استنشاق الحلالات الهوائية [61] ، مع أنه أدخلت مواد أخرى عديدة في الوقت نفسه . وربما تكون فائدة هذا النمط من المعالجة قليلة في الأطفال اللاعرضيين فوق 6-5 سنوات من العمر . وقد يسبب الضباب mist دون هذا السن السعال ، ويساعد على تنظيف المفرزات . ويستعمل هذا النمط من المعالجة بانتظام تام في الأطفال الذين يتقشعون باستمرار .

وتطبق الحلالات الهوائية باستعمال قناع الوجه facemask للرضع ، وقطعة الفم mouthpiece للأطفال الأكبر ، مدة عشر دقائق ، مرتين يومياً قبل المعالجة الفيزيائية . ويمكن دفع الرذاذ بمضخة الهواء المضغوط air pump ، أو دفع الأوكسجين إذا كان الطفل مصاباً بنقص الأوكسجين وينبغي تجنب التنفس بالضغط الإيجابي المتقطع لأن استرواح الصدر وانحباس الهواء اختلاطات شائعة .

وقد تضاف الصادات للمحاليل المستعملة في الحلالات الهوائية المتقطعة لمنع انتشار الخمج في الشجرة القصبية (الجدول 10-5) . وتعطى الصادات عادة بعد المعالجة الفيزيائية . ويعتقد بعض الأطباء ، ودون إثبات ، أن إعطاء الصادات بهذا الشكل يُساعد المعالجة الفيزيائية . ويعتقد بعض المعالجة بالصادات أن تعقم الشجرة القصبية الرغامية في المصابين بالتليف الكيسي وتشمل اختلاطات استشناق الصادات التهيج irritation والتقبض القصبي والتفاعلات الأليرجيائية .

ولا يوفر النوم في خيمة الضباب mist tent طيلة الليل لمدة طويلة تحسناً معتداً . إذ لم يتبين أن للنوم في خيمة الضباب تأثيراً ثابتاً على لزوجة القشع ، بل تبين الدراسات تردي وظيفة الرئة في بعض المرضى في أثناء نومهم في خيمة الضباب . ويُنقِص التنفس من الأنف بوضوح ترسب الضباب mist في الرئة ، وقد يحدث تهيج الأنف منعكسَ التقبض القصبي ، ويُخِل بآليات الدفاع في السبل الهوائية العلوية . وللنوم في خيمة الضباب مشاكل التلوث والخمج والتكلفة المالية والانفعال العاطفي .

وقد يساعد فينيل افرين هيدروكلورايد 0,125% على انكماش وتقبض الوذمة في المخاطية القصبية، ويستعمل بشكل روتيني في الخلالات الهوائية في بعض المراكز. وتستعمل موسعات القصبات الأدرينالينة الفعل بيتا مثل سالبوتامول وفينوتيرول وتيربوتالين وأورسي برينالين (ميتابروتيرينول)، إذا وجد دليل على ربو مرافق، إذ تحدث هذه الأدوية تحسناً يعتد به في جريان الزفير القسري، وتعطى موسعات القصبات قبل المعالجة الفيزيائية. ويغلب لمقاومة السبل الهوائية أن تنخفض باستعمال موسعات القصبات. وتؤدي هذه المعالجة في المرضى الذين لا يوجد فيهم ربو مرافق إلى نقص ثبات الجدار القصبي، وحدوث انخماص لاحق في السبل الهوائية في أثناء الزفير القسري، يتظاهر بسعال غير منتج[96]. وتبين تجريبياً أن التيروبوتالين يزيد النقل الهدبي المخاطي[97]. والدلالة السريرية لهذه الملاحظة غير واضحة.

وقد تبين أن استنشاق العوامل الحالة للمخاط mucolytic مثل أسيتيل سيستين و2- مركابتوايتان سولفانات يحدث تحسناً طفيفاً جداً، وفائدتها مشكوك فيها[98]. وقد تكون هذه العوامل مهيجة، وتسبب التقبض القصبي.

ويمكن إعطاء عدة أدوية مثل موسعات القصبات والستيروئيدات بخلالات هوائية معايرة. وهذه الطريقة في إعطاء الأدوية عملية. ويستعملها غالباً الكهول والأطفال الكبار عندما تحتاج الحالة لإعطاء الأدوية بشكل متكرر. وقد يكون تأثير الخلالات المعايرة أقل من تأثير الرذاذ nubelizer في المرض الشديد.

ويبدو أن اعطاء المقشعات بالفم قليل الفائدة. وتحدث الأدوية المحتوية على اليود الدُراق إذا استعملت لمدة طويلة. ويجب عدم استعمال كابتات السعال، ومضادات الهيستامين.

فرط فعالية السبل الهوائية

مع أنه يشاهد فرط الفعالية القصبية والتأتب في الأطفال المصابين بالتليف الكيسي عموماً، فإن العلاقة المتبادلة بينهما والدلا ة العلاجية لهاتين الظاهرتين غير واضحة. ويستجيب بعض المرضى المصابين بفرط فعالية السبل الهوائية التي لا يتم التحكم فيها بشكل كامل بالخلالات الهوائية للأدوية الأدرينالينية الفعل لإعطاء التيوفيللين بالفم، وكروموغليكات الصوديوم، وللخلالات الهوائية لبيكلوميتازون دبروبيونات والستيروئيدات بالفم. ولا تتيسر في الوقت الحاضر بيانات تنبىء بالأطفال الذين يستجيبون لهذا النمط من العلاج. ويقصر هذا النمط من العلاج عادة على المصابين بوزيز ظاهر مع عدم وجود الخمج الحاد.

وقد يحتاج الأطفال المصابون بداء الرشاشيات الأليرجياتي للمعالجة بالستيروئيدات مدة 4-6 أسابيع. وقد يكون من الضروري استمرار المعالجة لمدة طويلة بحلالات هوائية من بيكلوميتازون دبروبيونات أو الستيروئيدات بالفم في بعض المرضى.

الانخماص الفصي ــ نفث الدم الكتلي واسترواح الصدر

يبدو أن المعالجة المثلى للفص المنخمص هي المعالجة الفيزيائية المكثفة، واستعمال الصادات المكثف وربما المعالجة بموسعات القصبات. وتستجيب أغلب حالات انخماص الفص لهذه المعالجة[99]. ولاستعمال منظار القصبات الليفاني العياني fibreoptic bronchoscope مع مقادير صغيرة من السوائل لرشف المفرزات اللزجة، قيمة إضافية قليلة ويستعمل كل من الغسيل الموضعي أو المتعمم للقصبات في بعض المراكز، لازاحة المفرزات المثخنة. وتستعمل كميات كبيرة من محاليل مهيجة غالباً في إجراءات الغسيل، وتتردى حالة المريض عادة في الـ 48 ساعة التالية لهذا الاجراء. وقد يحتاج لتطبيق المنفسة ventilator. وبما أن هذا الاجراء بغيض ويشك بفائدته فلا ينصح به.

ودور المعالجة الجراحية في التليف الكيسي محصور جداً، لأن الإصابة الرئوية متعممة عادة. ويندر أن تتلطف الأعراض بإزالة المناطق الموضعة، أو الدائمة الانخماص، أو التوسع القصبي، وكذلك يندر تلطيف نفث الدم[99].

ويندر التمكن من تحديد موضع النزف في النفث الدموي بدقة في أثناء العارضة الحادة. وتشمل معالجة النفث الدموي تدبير الخمج وإعطاء الأوكسجين، وإعطاء الفيتامين k وتعويض الدم[100]. وقد يكون النفث الدموي الكتلي حادثة نهائية تفضي للموت. ويحدث النفث الدموي بسبب تمزق أم دم صغيرة تنشأ من تحويلة شريانية قصبية. وقد جرت محاولة حديثة لسد الشرايين الرئوية في منطقة النزف، بضمادة رغوية هلامية gel foam. وقد استعملها Fellows ومعاونوه[101] بنجاح في 13 مريضاً.

يحدث استرواح الصدر في الحالات المتقدمة. فإذا كان الاسترواح قليلاً فلا ضرورة لنزحه، أما إذا كان كبيراً فيستطب إدخال أنبوب بين الأضلاع، وإجراء النزح تحت الماء. وقد يحتاج استرواح الصدر الراجع إلى تصليب وريقتي الجنب pleurodesis بالتتراسيكلين أو الكيناكرين أو

الجراحة . ويحذر من أن تضطرب فيهم السعة الرئوية من السفر بالجّو لأن الصعود المفاجىء ، كما يحدث في الطائرة ، قد يسبب تبدلات ضغط تحدث استرواح الصدر .

القصور التنفسي والقلب الرئوي

يتضمن تدبير القلب الرئوي cor pulmonale معالجة الخمج في الرئتين وإعطاء الأوكسجين والمبيلات diuretics ويبدو أن دور الديجوكسين محدود . وقد اقترح حقن تولازولين هيدروكلورايد (Priscoline) لانقاص المقاومة الوعائية الرئوية ، وما زال استعماله تحت الاختبار [102] . وإن التنبيب والتهوية المساعدة مضاد استطباب في المصاب بمرض رئوي متقدم ، والمصاب بفرط الكابينيه « زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم » والقلب الرئوي والقصور التنفسي الحاد أو المزمن . وقد تستطب هذه المعالجة في المصاب بمرض رئوي مستقر خفيف ، أو متوسط الشدة ، ويشكو من خمج رئوي حاد شديد وقصور تنفسي حاد [103] .

وقد يبدي الأطفال الصغار ضائقة تنفسية شديدة ، وقصوراً تنفسياً عند إصابتهم بأخماج السبيل التنفسي السفلي . ويستفيد هؤلاء الأطفال من المعالجة المكثفة التي تشمل التهوية المساعدة . وقد يكون الإنذار فيهم جيداً بعد الشفاء من المرض الحاد الذي يقلد التهاب القصيبات .

سليلات الأنف والتهاب الجيوب

قد تكون سليلات الأنف لا عرضية ، أو قد تترافق بظهور انسداد أنف كامل أو جزئي . ولا تعالج السليلات غير السادة للأنف . ويترافق استئصال السليلات الجراحي بمعدل معاودة مرتفع جداً . ولا يبدو أن المعالجة بالصادات تفيد في منع ظهور أو ترقي السليلات . وقد تفيد المعالجة الموضعية بالستيروئيدات في بعض المرضى . وتعالج التهابات الجيوب عرضياً .

تدبير الإصابة الهضمية

يهدف تدبير التظاهرات الهضمية إلى تأمين النمو الطبيعي والتغذية الطبيعية ، والتوصل إلى عادات تغوط مقبولة . ويجب أن يتم تحقيق هذه الأهداف بتعديل بسيط لطراز الطعام في العائلة .

ويصاب حوالي 90% من المرضى بفقد عصارية المعثكلة الكاملة أو القريبة من الكاملة ، ويحتاجون لإضافة انظيم المعثكلة . وقد يحتاج المرضى المصابون بالوظيفة المعثكلية المتبقية للأنظيمات عندما يأكلون الأطعمة الدسمة . وكما ذكر سابقاً فإنه يجب أن يكون المدخول الكالوري caloric

intake فوق المدخول الطبيعي المقبول للعمر ، وقد اقترح أن يكون أكثر من الطبيعي بـ 130-150% مع أن الدراسات الغذائية حول هذا الموضوع قليلة . ومع ذلك هناك ما يدل على أن المدخول الكالوري في العديد من الأطفال الكبار واليافعين دون الحد المثالي . وتعطى الفيتامينات الإضافية في بعض المراكز .

ويوجد تقربان أساسيان لمدخول الطعام وإعاضة الانظيم المعثكلي . الأول تشجيع المدخول الكبير من الطعام ، وهذا يعني عموماً ارتفاع مدخول الدسم . ويجب أن يزود هذا الطعام بجرعة كبيرة عالية من انظيمات المعثكلة ، قد يصل إلى 30 ثلاثين محفظة أو قرص في بعض الأطفال في كل وجبة . والتقرب الثاني والذي يتبناه المؤلف يسعى إلى مدخول كالوري مرتفع مع تحوير السلاسل الطويلة للدسم في القوت . ويكون الكالوري زائداً عند استعمال زيت الغليسريدات الثلاثية متوسطة السلاسل في القلي والطبخ وفي مشروبات الحليب وعند إضافة مكثورات الغلوكوز ، وعندها يكون المقدار اللازم من انظيم المعثكلة أكثر اعتدالاً وإن استعمال الحليب الثلاثي الغليسريد ذو السلاسل المتوسطة قد يكون مفيداً في الرضع وصغار الأطفال الذين تكون زيادة وزنهم غير مُرضية .

إن مستحضرات أنظيم المعثكلة الشائع الاستعمال موضح في الجدول (10-6) . وعموماً يبدأ بإعْطاء أنظيم المعثكلة في الطفل الذي تم تشخيص المرض فيه حديثاً بشكل مسحوق بمقدار ربع ملعقة شاي ، ويزداد المقدار بالتدريج حتى يقرب منظر البراز من الطبيعي . ويزداد الوزن بشكل مرضٍ . ويكون عدد الكرات الدهنية في نموذج البراز الطازج قليلاً . وبهذا قد يكون مقدار الدواء في طفل عمره 6-2 أشهر 1-2 ملعقة من المسحوق قبل كل رضعة .

ويستبدل المسحوق بالمحافظ في حوالي العمر 2-3 سنوات ، مع أن العمر الذي يستطيع الطفل فيه ابتلاع المحفظة مختلف جداً ، وإن تعويد الطفل على ابتلاع المحافظ في السنة 3-4 من العمر عندما يدخل روضة الأطفال ميزة حسنة . وتفضل المحافظ على الأقراص التي يجب أن تُمضَغ ، حتى يكون تأثيرها مناسباً . وتختلف الجرعة من المحافظ كثيراً من مريض لآخر ، إذ يجب أن تتكيف الجرعة مع حجم الوجبة . والجرعة من الـ Viokase هي حوالي 1-3 محفظة في الوجبة الخفيفة snack وحوالي 4-12 محفظة في الوجبة الثقيلة . ويهدف إعطاء الـ Viokase للتوصل إلى براز واحد أو برازين في اليوم بحجم وقوام طبيعي ، ودون رائحة كريهة . ويحتوي على أقل كمية ممكنة من الدسم ، ويحقق زيادة مناسبة في الوزن كذلك تؤخذ مستحضرات الانظيم مباشرة قبل الأكل ، ويفضل أن تؤخذ مناصفة قبل الوجبة وأثناء الوجبة . ويمزج المسحوق بكمية صغيرة من الماء ، أو مع حساء الفواكة ، أو المربى

إذا لم يستسغ الطفل طعم المسحوق. ولا يُذَّر المسحوق على الطعام ولا يمزج مع الحليب مطلقاً، لأنه يهضم الطعام جزئياً ويجعل طعمه كريهاً. وتعطى الأنظيمات مع كل طعام يحتوي بروتين ودسم مما يعني بالفعل الحاجة لأخذ الأنظيمات مع كل الوجبات، أو حتى الوجبات الخفيفة ما عدا تلك التي تتألف من عصير الفواكة والمنعشات والأشربة الخفيفة، والعصير الطازج «باستثناء الموز». ويندر أن يظهر في بعض المرضى وأفراد العائلة فرط تحسس لمسحوق انظيم المعثكلة. وقد يتحسن فرط التحسس عند حصوله، باستعمال المستحضرات بشكل محافظ أو أنظيمات لحم البقر.

وقد لا يتم التحكم بأعراض سوء الامتصاص رغم الكمية الكبيرة من الانظيمات المعطاة، وتحوير كمية الدسم في الطعام في بعض المرضى. ويقترح أن يكون تخرب الانظيم في المعدة سبباً لذلك. ولذا تستعمل مضادات الحموضة والسيميتيدين مع الأنظيم، مع أن فائدتها يعوزها الدليل[104]. وقد تيسر حديثاً وجود مستحضر أنظيمي تغطيه مادة مقاومة للحمض وتبشر التجربة البدئية بأن سيكون له فائدة هامة جداً في المعالجة.

ويترافق قصور النمو مع الداء الرئوي الشديد رغم ما يظهر من ملائمة التغذية ومناسبتها بالفم. ولذا فقد اقترح أنه يمكن تحقيق تحسن النمو بشوط من التغذية المفرطة بالوريد أو البلعوم الأنفي، وربما يرافق هذا النمط من التغذية تحسن في حالة الرئة[106]. ومع ذلك لم يقيم بشكل مناسب هذا النمط من المعالجة.

مكافىء الانسداد بالعقي

ويحدث دائماً تقريباً بسبب عدم كفاية الانظيمات للمدخول من الطعام، وينقص حدوث مكافىء الانسداد بالعقي بالعناية الدقيقة بالغذاء المحور وإعاضة الانظيم. وعند ظهور العارضات يكتفي عادة بإعطاء الملينات بالفم، وإعطاء اسيتيل سيستين بالفم بمقدار 5-15 مل من عصير برتقال ممدد أو شراب كولا خفيف ثلاث مرات يومياً لمدة 7-10 أيام. وقد يُعمد لاجراء الرحضات الشرجية أيضاً للمساعدة على تغوط الكتل البرازية الضخمة. فإذا لم يخف الألم البطني، وخاصة إذا ظهرت الاقياءات استطب الدخول للمستشفى حيث يجري الرشف من الأنبوب الهضمي العلوي، وتعطى السوائل بالوريد، مع الاستمرار على إعطاء n-acetylcysteine بالفم وإجراء الرحضات الشرجية. ويجب أن تؤخذ امكانية الانغلاف أو التهاب الزائدة الحاد بالاعتبار دائماً في المريض المصاب بالقيء.

تدلي المستقيم

تدبيره صعب ، والمناورات العلاجية الأساسية في التدبير هي العناية بالتغذية العامة والقوت ، وإعطاء كمية مناسبة من الانظيمات المعثكلية بالاضافة للرد اليدوي عند حدوث التدلي . ويغلب أن لا تنجح الاجراءات الجراحية .

الانسداد بالعقي

يعالج الانسداد بالعقي بنجاح برحضات محاليل مفرطة التوتر مثل غاستروغرافين . فالمحلول المفرط التوتر يسحب السائل إلى داخل الأمعاء ، ويساعد بذلك على فك المادة البرازية . ولا يخلو هذا الاجراء من خطر انثقاب الأمعاء ، ونقص الحجم داخل الأوعية بشدة ، بسبب المحلول المفرط التوتر المستعمل . ولذا يجب أن يراقب الطفل في أثناء هذا الاجراء جرّاح أطفال خبير مع إعطاء السوائل الوريدية المناسبة . ولا يستطب بالرحضات بمحاليل مفرطة التوتر . إذا كانت حالة الطفل سيئة ، أو إذا كان احتمال انثقاب الأمعاء كبيراً .

فإذا اختلط الانسداد بالعقي بالانثقاب مثلاً أو اخفقت رخصة الغاستروغرافين في فك الكتلة البرازية عولج الانسداد بالعقي جراحياً . وفي العمل الجراحي تروى الأمعاء بمحلول يحتوي على أسيتيل سيستين لكي يخلخل المادة البرازية الكثيفة . وقد يحتاج الأمر لقطع الأمعاء أو بضع اللفائفي . وقد تتأخر الأمعاء عن القيام بوظيفتها المناسبة عدة أيام بعد العملية ، بسبب المداخلات اليدوية الشديدة مما يتطلب إعطاء التغذية الكاملة زرقاً في الوريد . ويبدأ الإرضاع بالتدريج ، وينصح بالحليب المحتوي على غليسريدات ثلاثية متوسطة السلاسل . كما تعطى أنظيمات المعثكلة بعد العملية . ويحتاج المرضى الذين يبدون اختلاطات رئوية بعد الجراحة معالجة مناسبة .

مظاهر المعالجة الأخرى

يمكن استبدال الملح بمسحوق سكري مع كلور الصوديوم في سن الرضاع ، وبشكل أقراص ملح في الأطفال الكبار . ويحتاج الأطفال في الأجواء الحارة لـ 1-3 غ من الملح في اليوم .

ويعالج الداء السكري بالحمية والأنسولين عادة . ومع أن الحماض الكيتوني نادر إلا أن معالجته المبكرة جوهرية ، لمنع التجفاف .

ويعالج التشمع الصفراوي بطريقةٍ محافظة ، ويندر أن يتظاهر قصور الكبد سريرياً . والمشكلة

الكبيرة هي في تقرير ما إذا كانت المجازة الجهازية البابية تخفف أعراض فرط التوتر البابي . ولذا يجب تقويم كل مريض على حدة حيث يوازن بين حجم الإصابة الرئوية وسعتها ومخاطر التوتر البابي .

ويعترض على استعمال الستيروئيدات الابتنائية anabolic مع أنها تؤدي إلى زيادة الوزن ، ولا تحسن الوظيفة الرئوية .

الإنذار والبقيا

لقد تحسنت البقيا survival بشكل واضح في السنوات 20-30 الماضية . فقد كان يعيش من المرضى المولودين في الأربعينيات 30% حتى الشهر الثاني عشر و10% حتى السنة العاشرة . وقد حدث تبدل سريع منذ الستينيات ، إذ تفيد العيادات الكبيرة في تورنتو وكليفلاند وملبورن بقيا 80% حتى العشرين من العمر (الشكل 10-14) [107] . وقد انخفضت النسبة المئوية للمصابين بالمرض الرئوي الشديد . ويدبر الآن في ملبورن 10% من 350 طفلاً ويافعاً وكهلاً مصابين بمرض رئوي متقدم . ويزداد عدد المصابين من الشبان الذين يعملون ويتزوجون مما يخلق مشاكل جديدة ، من مثل هذه الزيجات ، مما يوجب إجراء الاستشارة الوراثية للشريك ، حيث توضح وتشرح له جميع مظاهر الداء .

وإن العوامل التي أدت إلى تحسن الإنذار غير واضحة حتى الآن . وإن الإخفاق في عكس المرض الرئوي المستقر خلال السنة الأولى من التشخيص علامة إنذار سيء ، كما أن الإخفاق في المحافظة على معدل نمو طبيعي علامة إنذار سيء . وقد افترض أن التشخيص المبكر قد يحسن المستقبل ، دون إثبات لهذا الافتراض حتى الآن . وقد كان لإحالة المريض إلى عيادة اختصاصية خلال شهر من التشخيص دلالة إنذارية إيجابية في مرضى المؤلف . والإنذار في الذين تطغى فيهم الأعراض الهضمية أفضل من الإنذار في الذين تتبارز فيهم الأعراض الرئوية . ويتشابه الإنذار في المصابين بالانسداد بالعقي ، الذين يبقون أحياء بعد العمل الجراحي مع إنذار الأطفال الذين يتم التشخيص فيهم باختبار العرق الروتيني بسبب القصة العائلية . ومع أن تحسن المعالجة قد غير بلا شك مستقبل الأطفال المصابين بالتليف الكيسي فالمرجح أنه ما زال يوجد تغاير وراثي يؤثر وراثياً على طبيعة المرض وعمر البدء والأعراض المخبرة كما يؤثر على معدل ترقي الداء بالرغم من المعالجة المثلى .

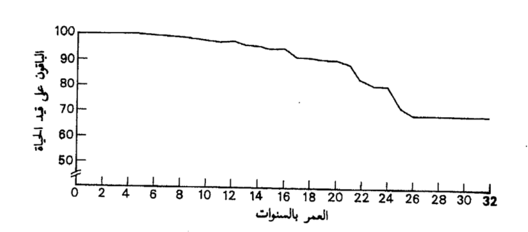
أما في الذين لم يتم فيهم التحكم بالمرض فإن العناية بالمريض وعائلته جوهرية لمساعدتهم على

مواجهة المراحل النهائية من المرض. وتشمل العناية مناقشة النظرة للموت واتخاذ قرار يتصل بمكان الوفاة في البيت أو في المستشفى. وتبذل جميع الجهود للإبقاء على راحة المريض. وقد يتطلب الأمر أحياناً تزويد الأهل بالأوكسجين والأدوية المخدرة narcotic drugs لاستعمالها في المنزل.

خاتمة

إن العناية بالمصاب بالتليف الكيسي وعائلته شاملة، بحيث تيسر لهم سرعة الوصول للعناية الطبية ومعالجة الخمج الرئوي بسرعة. بالإضافة إلى إبداء التفهم الكامل لسلوك العائلة ومساعدتها واسداء النصح لها. ويجب إبقاء التقييدات على فعالية الطفل في حدها الأدنى، وأن تكون المعالجة بسيطة ما أمكن، مع إفهام الأهل والطفل سبب هذه المعالجة.

ولا يحكم على نجاح التدبير ببساطة بمدة البقيا الاجمالية للمصاب. وإن أحسن معيار للحكم على نجاح التدبير هو تمكين الطفل وعائلته من التمتع بحياة طبيعية، وتمكن اليافع من الوصول إلى الكهولة والتكيف معها بشكل يمكنه من مواجهة المشاكل الأخرى.



شكل (14-10)

منحنى بُقيا (البقاء على قيد الحياة) لمرضى جرى تدبيرهم في عيادة ملبورن ما بين عامي 1976-1980

المراجع

REFERENCES

1 ANDERSEN D. H. (1938) Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am. J. Dis. Child* **56**, 344.

2 DI SANT'AGENESE P. A., DARLING R. C., PERERA G. A. & SHEA E. (1953) Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas. Clinical significance and relationship to the disease. *Pediatrics* **12**, 549.

3 DANKS D. M., ALLAN J. & ANDERSON C. M. (1965) A genetic study of fibrocystic disease of the pancreas. *Ann. Human Gen.* **28**, 323.

4 WARWICK W. J. (1978) The incidence of cystic fibrosis in Caucasian populations. *Helv. Pediatr. Acta* **33**, 117.

5 ALLAN J. L., ROBBIE M. L., PHELAN P. D. & DANKS D. M. (1981) Familial occurrence of meconium ileus. *Euro. J. Pediatr.* **135**, 291.

6 TARNOKY A. L. (1980) Detection of cystic fibrosis. *J. Roy. Soc. Med.* **73**, 73.

7 NADLER H. L. & WALSH M. M. J. (1980) Intrauterine detection of cystic fibrosis. *Pediatrics* **66**, 690.

8 GIBSON L. E., MATTHEWS W. J. JR., MINIHAN O. T. & PATTI J. A. (1971) Relating mucus, calcium and sweat in a new concept of cystic fibrosis. *Pediatrics* **48**, 695.

9 LAMBLIN G., DEGARD P., ROUSSELL P., HAVEZ R., HARTEMANN E. & FILLAT M. (1972) Les glycopeptides du mucus bronchique fibrillaire dans la mucoviscidose. *Clin. Chim. Acta* **36**, 329.

10 HÖSLI P. & VOGT E. (1979) Detection of cystic fibrosis homozygotes and heterozygotes with plasma. *Lancet* **ii**, 543.

11 RAO G. J. S. & NADLER H. L. (1974) Arginine esterase in cystic fibrosis. *Pediatr. Res.* **8**, 684.

12 MANGOS J. A., MCSHERRY N. R. & BENKE P. J. (1967) A sodium transport inhibitory factor in the saliva of patients with cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatr. Res.* **1**, 436.

13 TAUSSIG L. M. & GARDNER L. M. (1972) Effects of saliva and plasma from cystic fibrosis patients on membrane transport. *Lancet* **i**, 1367.

14 SPOCK A., HEICK H. M. C., CRESS H. & LOGAN W. S. (1967) Abnormal serum factor in patients with cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatr. Res.* **1**, 173.

15 HIRSCHHORN K. (1973) Studies on ciliary dyskinesia factor in cystic fibrosis. III. Skin fibroblasts and cultured amniotic fluid cells. *Pediatr. Res.* **7**, 958.

16 RAO G. J. S. & NADLER H. L. (1972) Deficiency of trypsin like activity in saliva of

patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **80**, 573.

17 ZUELZER W. W. & NEWTON W. A. JR. (1949) The pathogenesis of fibrocystic disease of the pancreas. A study of 36 cases with special reference to the pulmonary lesions. *Pediatrics* **5**, 53.

18 REID L, DE HALLER R. (1964) Lung changes in cystic fibrosis. In Hubble V. (ed.) *Cystic Fibrosis: A symposium*, p. 210. Chest and Heart Association, London.

19 MAY J. R., HERRICK N. C. & THOMPSON D. (1972) Bacterial infection in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **47**, 908.

20 MEARNS M., LONGBOTTOM J. & BATTEN J. (1967) Precipitating antibodies to *Aspergillus fumigatus* in cystic fibrosis. *Lancet* **i**, 538.

21 MEARNS M. B., HUNT G. H. & RUSHWORTH R. (1972) Bacterial flora of respiratory tract in patients with cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **47**, 902.

22 ESTERLY J. R. & OPPENHEIMER E. H. (1968) Observations in cystic fibrosis of the pancreas: III pulmonary lesions. *Johns Hopkins med. J.* **122**, 94.

23 ESTERLY J. R. & OPPENHEIMER E. H. (1968) Cystic fibrosis of the pancreas: structural changes in peripheral airways. *Thorax* **23**, 670.

24 RYLAND D. & REID L. (1975) The pulmonary circulation in cystic fibrosis. *Thorax* **30**, 285.

25 GOLDRING R. M., FISHMAN A. P., TURINO G. M., COHEN H. I., DENNING C. R. & ANDERSEN D. H. (1964) Pulmonary hypertension and cor pulmonale in cystic fibrosis of the pancreas. *J. Pediatr.* **65**, 501.

26 BARNES G. L., GWYNNE J. F. & WATT J. M. (1970) Myocardial fibrosis in cystic fibrosis of the pancreas. *Aust. Paediatr. J.* **6**, 81.

27 THOMAIDIS T. S. & AREY J. B. (1963) The intestinal lesions in cystic fibrosis of the pancreas. *J. Pediatr.* **63**, 444.

28 DI SANT'AGNESE P. A. & BLANC W. A. (1956) A distinctive type of biliary cirrhosis of the liver associated with cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatrics* **18**, 387.

29 BECKERMAN R. C. & TAUSSIG L. M. (1979) Hypoelectrolytemia and metabolic alkalosis in infants with cystic fibrosis. *Pediatrics* **63**, 580.

30 SHWACHMAN H., KOWALSKI M. & KHAW K. T. (1977) Cystic fibrosis: a new outlook. *Medicine* **56**, 129.

31 LLOYD-STILL J. D., KHAW K. T. & SHWACHMAN H. (1974) Severe respiratory disease in infants with cystic fibrosis. *Pediatrics* **53**, 678.

32 MELLIS C. M. & LEVISON H. (1978) Bronchial reactivity in cystic fibrosis. *Pediatrics* **61**, 446.

33 WARNER J. O., TAYLOR B. W., NORMAN A. P. & SOOTHILL J. F. (1976) Association of cystic fibrosis with allergy. *Arch. Dis. Child.* **51**, 507.

34 WARNER J. O., NORMAN A. P. & SOOTHILL J. F. (1976) Cystic fibrosis heterozygosity in the pathogenesis of allergy. *Lancet* **i**, 990.

35 HOLZER F. J., OLINSKY A. & PHELAN P. D. (1981) Variability of airway hyperreactivity and allergy in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **56**, 455.

36 SLY P. & HUTCHISON A. A. (1980) Validity of sputum eosinophilia in diagnosing coexistant asthma in children with cystic fibrosis. *Aust. Paediatr. J.* **16**, 205.

37 NELSON L. A., CALLERAME M. L. & SCHWARTZ R. H. (1979) Aspergillosis and atopy in cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **120**, 863.

38 BRUETON M. J., ORMEROD L. P., SHAH K. J. & ANDERSON C. M. (1980) Allergic

bronchopulmonary aspergillosis complicating cystic fibrosis in childhood. *Arch. Dis. Child.* **55**, 348.

39 HOLSCLAW D. S., GRAND R. & SHWACHMAN H. (1970) Massive hemoptysis in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **76**, 829.

40 SIASSI B., MOSS A. J. & DOOLEY R. R. (1971) Clinical recognition of cor pulmonale in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **78**, 794.

41 MOSS A. J., HARPER W. H., DOOLEY R. R., MURRAY J. F. & MACK J. F. (1965) Cor pulmonale in cystic fibrosis of the pancreas. *J. Pediatr.* **67**, 797.

42 HOLSCLAW D. S., ECKSTEIN H. B. & NIXON H. H. (1965) Meconium ileus: A 20-year review of 109 cases. *Am. J. Dis. Child.* **109**, 101.

43 HUFF D. S., HUANG N. N. & AREY J. B. (1979) Atypical cystic fibrosis of the pancreas with normal levels of sweat chloride and minimal pancreatic lesions. *J. Pediatr.* **94**, 238.

44 HOLSCLAW D. S., ROEMANS C. & SHWACHMAN H. (1971) Intussusception in patients with cystic fibrosis. *Pediatrics* **48**, 51.

45 VALMAN H. B., FRANCE N. E. & WALLIS P. G. (1971) Prolonged neonatal jaundice in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **46**, 805.

46 KAPLAN E., SHWACHMAN H., PERLMUTTER A. D. *et al.* (1968) Reproductive failure in males with cystic fibrosis. *New Engl. J. Med.* **279**, 65.

47 TAUSSIG L. M., LOBECK C. C., DI SANT'AGNESE P. A., ACKERMAN D. R. & KATTWINKEL J. (1972) Fertility in males with cystic fibrosis. *New Engl. J. Med.* **287**, 586.

48 DI SANT'AGNESE P. A. (1968) Fertility and the young adult with cystic fibrosis. *New Engl. J. Med.* **279**, 103.

49 GRAND R. J., TALAMO R. C., DI SANT'AGNESE P. A. & SCHWARTZ R. H. (1966) Pregnancy in cystic fibrosis of the pancreas. *J. Am. med. Assoc.* **195**, 993.

50 COHEN L. F., DI SANT'AGNESE P. A. & FRIEDLANDER J. (1980) Cystic fibrosis and pregnancy. *Lancet* 1980; **ii**, 842.

51 MOSHANG T. & HOLSCLAW D. S. (1980) Menarchal determinants in cystic fibrosis. *Am. J. Dis. Child.* **134**, 1139.

52 NATHANSON I. & RIDDELSBERGER M. M. (1980) Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy in cystic fibrosis. *Radiology* **135**, 649.

53 NEWMAN A. J. & ANSELL B. M. (1979) Episodic arthritis in children with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **94**, 594.

54 HANDWERGER S., ROTH J., GORDEN P., DI SANT'AGNESE P. A., CARPENTER D. F. & PETER G. (1969) Glucose intolerance in cystic fibrosis. *New Engl. J. Med.* **281**, 451.

55 GIBSON L. E. & COOK R. E. (1959) A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics* **23**, 545.

56 Evaluation of testing for cystic fibrosis (1976) Report of the committee for evaluation of testing for cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **88**, 729.

57 WOOD R. E., BOAT T. F. & DOERSHUK C. F. (1976) Cystic Fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **113**, 833.

58 SARSFIELD J. K & DAVIES J. M. (1975) Negative sweat test and cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **50**, 463.

59 Hodson C. J. & France N. E. (1962) Pulmonary changes in cystic fibrosis of the pancreas: A radio-pathological study. *Clin. Radiol.* **13**, 54.

60 Crispin A. R. & Norman A. P. (1974) The systematic evaluation of the chest radiograph in cystic fibrosis. *Ann. Radiol.* **2**, 101.

61 Phelan P. D., Gracey M., Williams H. E. & Anderson C. M. (1969) Ventilatory function in infants with cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **44**, 393.

62 Lamarre A., Reilly B. J., Bryan A. C. & Levison H. (1972) Early detection of pulmonary function abnormalities in cystic fibrosis. *Pediatrics* **50**, 291.

63 Landau L. I. & Phelan P. D. (1973) The spectrum of cystic fibrosis. A study of respiratory mechanics in 46 patients. *Am. Rev. Resp. Dis.* **108**, 593.

64 Zapletal A., Motoyama E. K., Gibson L. E. & Bouhuys A. (1971) Pulmonary mechanics in asthma and cystic fibrosis. *Pediatrics* **48**, 64.

65 Fox W. W., Bureau M. A., Taussig L. M., Martin R. R. & Beaudry P. H. (1974) Helium flow-volume curves in the detection of early small airway disease. *Pediatrics* **54**, 293.

66 Landau L. I., Mellis C. M., Phelan P. D., Bristowe B. & McLennan L. (1979) Small airways disease in children: No test is best. *Thorax* **34**, 217.

67 Featherby E. A., Weng T. R., Crozier D. N., Duic A., Reilly B. J. & Levison H. (1970) Dynamic and static lung volumes, blood gas tensions, and diffusing capacity in patients with cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **102**, 737.

68 Corey M. L. (1980) *Longitudinal studies in cystic fibrosis: Perspectives in cystic fibrosis*. Canadian Cystic Fibrosis Foundation, Toronto, p. 246.

69 Gaskin K., Gurwitz D., Corey M., Levison H. & Forstner G. (1980) *Improved pulmonary function in cystic fibrosis patients without pancreatic insufficiency: Perspectives in cystic fibrosis*, p. 226. Canadian Cystic Fibrosis Foundation, Toronto.

70 Keens T. G., Krastins I. R. B., Wannamaker E. M., Levison H., Crozier D. N. & Bryan A. C. (1977). Ventilatory muscle endurance training in normal subjects and patients with cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **116**, 853.

71 Day G. & Mearns M. B. (1971) Bronchial lability in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **48**, 355.

72 Landau L. I., Taussig L. M., Macklem P. T. & Beaudry P. H. (1975) Contribution of inhomogeneity of lung units to the maximum expiratory flow-volume curve in children with asthma and cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **111**, 725.

73 Loughlin G., Cota K. & Taussig L. M. (1977) The relationship of flow transients to bronchial lability in cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **115**, 284.

74 Landau L. I. & Phelan P. D. (1973) The variable effect of a bronchodilating agent on pulmonary function in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **82**, 863.

75 Larsen G. L., Barron R. J., Cotton E. K. & Brooks J. G. (1979) A comparative study of inhaled atropine sulphate and isoproterenol hydrochloride in cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **119**, 399.

76 Muller N. L., Francis P. W., Gurwitz D., Levison H. & Bryan A. C. (1980) Mechanism of hemoglobin desaturation during rapid eye movement sleep in normal subjects and in patients with cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 463.

77 Stokes D. C., McBride J. T., Wall M. A., Erba G. & Strieder D. J. (1980) Sleep hypoxemia in young adults with cystic fibrosis. *Am. J. Dis. Child.* **134**, 741.

78 Matthews W. J., Williams M., Oliphint B., Geha R. & Colten H. R. (1980) Hypogammaglobulinemia in patients with cystic fibrosis. *New Engl. J. Med.* **302**, 245.

79 Berdischewsky M., Pollack M., Young L. S., Chia D., Osher A. B., Barnett F. V. (1980) Circulating immune complexes in cystic fibrosis. *Pediatr. Res.* **14**, 830.

80 Hodson M. E. (1980) Editorial: Immunological abnormalities in cystic fibrosis: chicken or egg? *Thorax* **35**, 801.

81 Burns M. W. & May J. R. (1968) Bacterial precipitins in serum of patients with cystic fibrosis. *Lancet* **i**, 270.

82 McCollum A. T. & Gibson L. E. (1970) Family adaptation to the child with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **77**, 571.

83 Cooperman E. M., Park M., McKee J. J. & Assad P. J. (1971) A simplified cystic fibrosis scoring system. *Can. Med. Assoc. J.* **105**, 480.

84 Shwachman H. (1960) Therapy of cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatrics* **25**, 155.

85 Taussig L. M., Kattwinkel J., Friedewald W. T. & di Sant'Agnese P. A. (1973) A new prognostic evaluation system for cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **82**, 380.

86 Pryor J. A., Webber B. A., Hodson M. E. & Batten J. C. (1979) Evaluation of the forced expiration technique as an adjunct to postural drainage in treatment of cystic fibrosis. *Br. med. J.* **ii**, 417.

87 Marks M. I. (1981) The pathogenesis and treatment of pulmonary infections in patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **98**, 173.

88 Wientzen R., Prestidge C. B., Kramer R. I., McCracken G. H. & Nelson J. D. (1980) Acute pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Am. J. Dis. Child.* **134**, 1134.

89 Beaudry P. H., Marks M I., McDougall D., Desmond K. & Rangel R. (1980) Is antipseudomonas therapy warranted in acute respiratory exacerbations in children with cystic fibrosis? *J. Pediatr.* **97**, 144.

90 Jusko W. J., Mosovich L. L., Gerbracht L. M. Mattar M. E. & Yaffe S. J. (1975) Enhanced renal excretion of dicloxacillin in patients with cystic fibrosis. *Pediatrics* **56**, 1038.

91 Mearns M. B. (1972) Treatment and prevention of pulmonary complications of cystic fibrosis in infancy and early childhood. *Arch. Dis. Child.* **47**, 5.

92 Stern R. C., Pittman S., Doershuk C. F. & Matthews L. W. (1972) Use of a 'heparin lock' in the intermittent administration of intravenous drugs. *Clin. Pediatr.* **11**, 521.

93 Rucker R. W. & Harrison G. M. (1974) Outpatient intravenous medications in the management of cystic fibrosis. *Pediatrics* **54**, 538.

94 Barker R. & Levison H. (1972) Effects of ultrasonically nebulized distilled water on airway dynamics in children with cystic fibrosis and asthma. *J. Pediatr.* **80**, 396.

95 Motoyama E. K., Gibson L. E. & Zigas C. J. (1972) Evaluation of mist tent therapy in cystic fibrosis using maximum expiratory flow volume curve. *Pediatrics* **50**, 299.

96 Landau L. I. & Phelan P. D. (1973) The variable effect of a bronchodilating agent on pulmonary function in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **82**, 863.

97 Wood R. E., Wanner A., Hirsch J. & Farrell P. M. (1975) Tracheal mucociliary transport in patients with cystic fibrosis and its stimulation by terbutaline. *Am. Rev. Resp. Dis.* **11**, 733.

98 Weller P. H., Ingram D., Preece M. A. & Matthew D. J. (1980) Controlled trial of intermittent aerosol therapy with sodium 2-mercaptoethane sulphonate in cystic fibrosis. *Thorax* **35**, 42.

99 Stern R. C., Boat T. F., Orenstein D. M., Wood R. E., Matthews L. W. & Doershuk C. F. (1978) Treatment and prognosis of lobar aletectasis in cystic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **118**, 821.

100 Stern R. C., Wood R. E., Boat T. F., Matthews L. W., Tucker A. S. & Doershuk C. F. (1978) Treatment and prognosis of massive haemoptysis in cyctic fibrosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **117**, 825.

101 Fellows K. E., Khaw K. T., Schuster S. & Shwachman H. (1979) Bronchial artery embolization in cystic fibrosis; technique and long term results. *J. Pediatr.* **95**, 959.

102 Stern R. C., Borkat G., Hirschfeld S. S., Boat T. F., Matthews L. W., Liebman J. & Doershuk C. F. (1980) Heart failure in cystic fibrosis. *Am. J. Dis. Child.* **134**, 267.

103 Davis P. B. & di Sant'Agnese P. A. (1978) Assisted ventilation for patients with cystic fibrosis. *J. Am. med. Assoc.* **239**, 1851.

104 Cox K. L., Isenberg J. N., Osher A. B. & Dooley R. B. (1979) The effect of cimetidine on maldigestion in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **94**, 488.

105 Coates A. L., Boyce P., Muller D., Mearns M. & Godfrey S. (1980) The role of nutritional status, airway obstruction, hypoxia and abnormalities in serum lipid composition in limiting exercise in children with cystic fibrosis. *Acta. Paediat. Scand.* **69**, 353.

106 Shepherd F., Cooksley W. G. E. & Domville Cooke W. D. (1980) Improved growth and clinical, nutritional and respiratory changes in response to nutritional therapy in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* **97**, 351.

107 Phelan P. D., Allan J. L., Landau L. I. & Barnes G. L. (1979) Improved survival of patients with cystic fibrosis. *Med. J. Aust.* **1**, 261.

الفصل الحادي عشر

الاختلاطات الرئوية للاستنشاق

الاختلاطات الرئوية للاستنشاق

يستعمل في هذا الفصل مصطلحُ الاستنشاق بدلاً من المصطلح الشائع وهو الرشف aspiration . ويعرّف قاموس أوكسفورد الفعل يستنشق بـ « يتنفس أو يدخل للرئة » والاستنشاق هو عمل أو فعل الاستنشاق ، بينما يعرّف الرشف على أنه أخذ النفس أو إدخال الهواء كما هو الأمر في التنفس . ولذا يبدو أن الاستنشاق هو الاصطلاح المفضل .

والمألوف أن تحدث الأمراض المزمنة وتحت الحادة بعد استنشاق مادة أجنبية في السبل التنفسية السفلية . والشكل الشائع من الاستنشاق هو استنشاق كميات صغيرة من الطعام « خاصة الحليب » بشكل متكرر . والشكل الأقل شيوعاً هو الاستنشاق العَرَضي لمادة أجنبية (عادة بذرة أو مادة طعامية أخرى) ، وقد تُستنشَق أحياناً الزيوت المخرشة ، أو المواد الكيمياوية ، أو مواد أخرى . ويسبب الاستنشاق تفاعلات التهابية مختلفة الطراز في الرئة . والاصابات التي يحدثها الاستنشاق شائعة ، ويغلب أن لا يتم تمييزها بسرعة ، بسبب عدم معرفة طراز الداء المرافق للاستنشاق . وقد عرّف أبو قراط ذلك جيداً عندما كتب : «إن الشراب الذي يسبب سعالاً خفيفاً والبلع القسري مؤذٍ» .

ذات الرئة الاستنشاقية

مع أن ذات الرئة الاستنشاقية معروفة من سنوات عديدة فإن السريريين والتشريحيين المرضيين يخطئون تشخيصها كخمج غير نوعي . وأسباب هذا الخطأ هي :

1. الافتراض السريع بأن التهاب القصبات وذات الرئة هي دائماً بسبب الخمج .
2. عدم معرفة أن ذات الرئة الاستنشاقية شائعة نسبياً .

3. عدم معرفة الطرازات السريرية والمرضية لهذا الاضطراب.

وفي العام 1953 كتب موران Moran «لقد أقنعتني الدراسات على الجثث Autopsy في الأطفال والكهول أن ذات الرئة الاستنشاقية أكثر شيوعاً مما يظن السريريون والتشريحيون المرضيون. ويعود عدم تمييز التشريحيين المرضيين للداء إلى صعوبة التعرف على الحليب في مفرزات النسج وعدم معرفة المرضيات التي يحدثها استنشاق الحليب» [1]. وما زال هذا العرض واقعياً.

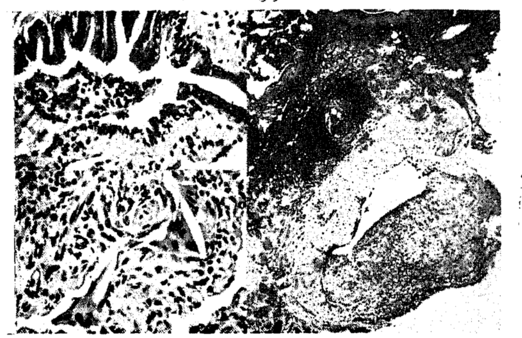
المرضيات والإمراض

تظهر التفاعلات الالتهابية بسرعة في السبل الهوائية المحيطية والأسناخ عندما يستنشق الإنسان الحليب، أو عندما يحقن الحليب تجريبياً في السبل الهوائية للحيوان. ويتصف هذا الالتهاب الذي يحدث خلال ساعات قليلة بنتحة تتألف من عدلات وبالعات وخلايا دموية. وتظهر أيضاً بالعات ضخمة مجوفة رغوية، ويبين التلوين المناسب أن هذه الفجوات مملوءة بكريات من دهن الحليب محبة للسودان Sudanophilic. ويصبح التفاعل الالتهابي حبيبياً في بضع أيام. وتظهر خلايا وحيدة النواة عديدة في الأسناخ، كما تظهر تجمعات صغيرة لخلايا ظهارية غالباً ما تكون عرطلة. وقد يترقى هذا الالتهاب الخلالي إلى التليف بعد بضعة أسابيع.

وتحدث ذات الرئة الخلالية المزمنة في الاستنشاق المتكرر، وتنتهي إلى التهاب القصيبات الانسدادية، والتليف الرئوي. وقد يحدث أحياناً الخمج الجرثومي مفضياً إلى التوسع القصبي، أو تشكل الخراج.

يعتمد طراز الآفات المرضية لحد بعيد على شكل وترداد كمية الطعام أو السائل المستنشق. وتختلف هذه الآفات من التهاب قصبات حادٍ، إلى التهاب قصيبات وذات رئة إلى التهاب قصبات مزمن، والتهاب قصيبات ساد، وذات رئة خلالية، وتليف رئوي (الشكل 11-1). وقد تحدث تراكيب من هذه الآفات في أي شخص خلال فترة من الزمن.

ومع أن الحليب هو السائل الأكثر استنشاقاً فإن استنشاق محلول من الغلوكوز نسبته 5% أو أكثر يمكن أن يسبب وذمة رئوية حادة، وتبدلات التهابية في السبل الهوائية والأسناخ[2]. وإن الاعتقاد بأن المحاليل السكرية غير مُضرّة إذا استنشقت اعتقاد خاطىء. ويمكن أن تستنشق عند إطعامها للأطفال. وقد تسبب العصارة المعدية، مع الطعام أو بدونه، إذا استنشقت تبدلات حادة مشابهة.



الشكل (11-1)

الاستنشاق المزمن : صورة بالتصوير الفوغرافي الدقيق لخزعة الرئة من طفل عمره 14 سنة مصاب بالاستنشاق المزمن ، تبين ثخانة الجدار القصبي مع الارتكاس للجسم الأجنبي . وزيادة النسيج الضام الخلالي ، واجتياح الخلايا الالتهابية للقصيبة ، والنسيج الضام .

الفيزيولوجيا المرضية

يدخل الطعام أو الحليب إلى السبل الهوائية في الأطفال بسبب واحد من اضطرابات تقع في ثلاث مجموعات .

1. اضطراب المص والبلع « عسر البلع dysphagia » شائع جداً .
2. سوء وظيفة المري مع قلس الحليب للبلعوم مألوف .
3. اتصالات شاذة ما بين السبل الهوائية والسبل الهضمية نادرة .

المص الطبيعي والبلع

يحدث تسلسل المص والبلع وتوقف التنفس كمنعكس يقع تحت سيطرة نخاعية . إذ تطبق الشفتان في أثناء المص حول اللعوة أو قاعدة الحلمة ويتحرك الفك السفلي للأعلى والأسفل بشكل منتظم . وهكذا يسيل الحليب إلى جوف الفم . وينقل اللسان بحركة دائرية بالنسبة لشراع الحنك

الحليبَ إلى الجزء الخلفي من الفم والبلعوم الأنفي . وعندما تصل البُلْعَةُ bolus إلى حجم كاف يبدأ منعكس البلع [3] .

وينغلق جوف الأنف في أثناء البلع من جهة البلعوم بتقبض العضلات البلعومية الشراعية Palatopharyngeal ، إذ ينسحب شراع الحنك نحو الأعلى لسقف الفم ، والوسادة الغدية ، حيث يسد البلعوم الأنفي سداً محكماً . وترتفع الحنجرة في نفس الوقت إلى تحت قاعدة اللسان بالعضلات اللامية mylohyoid ، وتنغلق الحنجرة بتقبض العضلات المقربة . والوظيفة البدئية للحنجرة هي منع الطعام من دخول السبل التنفسية في أثناء البلع . ويتوقف التنفس في أثناء البلع . وبتقبض العضلات المقبضة في البلعوم تمر السوائل والطعام للمري عند انفتاح المصرة البلعومية الحِلْقية cricopharyngeal . وبانغلاق المصرة البلعومية الحِلقية بعد دخول الطعام للمري يندفع الطعام للأ حل ، بموجات من الحركات الحوّية إلى المصرة المريئية المعدية ، التي تنفتح وتسمح للطعام بالدخول للمعدة على دفقات [4] .

وإذا اضطربت سلسلة المنعكسات فقد يدخل الطعام السبل الهوائية السفلى بطريق واحد أو طريقين : إما مباشرة من الحنجرة في أثناء الحدث الفعلي للبلع ، أو من بقايا الطعام في البلعوم لعدم انفراغه تماماً أو للقلس من المري . وفي الحالة الطبيعية ينفرغ البلعوم تماماً من الطعام أو اللعاب في أثناء البلع ، ويستمر التنفس بدون مخاطر الاستنشاق . أما إذا لم يفرغ البلعوم تماماً فيمكن لبقايا الطعام عندئذٍ أن تُستنشق في أثناء التنفس الطبيعي .

اضطرابات المص والبلع

إن اضطرابات عديدة تسبب صعوبات في المص والبلع « عسر بلع » ، ويسبب أي منها ذات الرئة الاستنشاقية [5] . ومع ذلك لا يفهم دائماً لماذا يستنشق طفل مصاب بعسر بلع الطعام ولا يستنشقه طفل آخر . والتصنيف الملائم لأسباب عسرة البلع هو الآتي :

1. الشذوذات البنيوية في الفم واللسان والبلعوم ، والبلعوم الأنفي ، والفكين ، سواء أكان سببها خَلْقياً أو كسبياً . والسبب البارز للاستنشاق في هذه الآفات هو منعها لانفراغ البلعوم تماماً أو تأخر انفراغه .

2. عدم نضج منعكس البلع في الخداج أو في الأذية الدماغية في أثناء الجنينية ، أو في أثناء الوضع أو بعد الوضع . إن المص والبلع منعكسين أساسيين ، ولكنهما بطيئي التطور في الخدج ، وفي

الأطفال المصابين بأذية دماغية . فإذا لم يستطع الطفل أن يمص أو يبلع بشكل طبيعي فإن الاطعام عن طريق الفم خاصة إذا كان الشخص غير متمرس ، يمكن أن يؤدي لامتلاء البلعوم ، وقد يحدث الاستنشاق . ولذا ربما يكون ارتفاع ترداد التهاب القصبات الراجع أو الحاد ، وذات الرئة في المتخلفين عقلياً وبالمصابين بالتليف الدماغي ، بسبب استنشاق الحليب المرافق لصعوبات التغذية[6] .

3. عدم التناسق العضلي العصبي الخلقي لمنعكس البلع . فقد يصاب منعكس البلع في بعض الأطفال بالاضطراب ، بسبب الشلل الجزئي أو التام في شراع الحنك . ويدخل الحليب غالباً البلعوم الأنفي والحنجرة أيضاً ، إما مباشرة ، أو من البقايا الطعامية في البلعوم ، بسبب عدم انفراغه تماماً . وقد يكون هذا الاضطراب مؤقتاً ، وينصرف في بضعةِ أسابيع أو أشهر[7] . وقد يستمر لعدة أشهر أو سنوات ، وقد لا ينصرف في عدد ضئيل من الأطفال ، ويموتون من ذات الرئة الاستنشاقية .

4. الآفات العصبية لجذع الدماغ ونويات الأعصاب القحفية والأعصاب المتصلة بالبلع مثل داء ويردنغ هوفَمان ، ومتلازمة مويبوس ، أو التبطط الدماغي أياً كان سببه ، مثل الأذية ، والأدوية ، وعَوَز الأوكسجين anoxia ، أو الالتهاب أو الورم .

5. خلل الاستقلالية dysautonomia . يشكو الأطفال المصابون بهذا الاضطراب من صعوبة البلع الذي قد يكون واحداً من الأعراض المبكرة جداً[8] ، وقد تحدث سوء وظيفة المري Oesophageal malfunction في بعض المرضى أيضاً . وإن عدم ارتخاء المِصرة البلعومية الحِلقية عامل من العوامل الرئيسية المسببة لصعوبة البلع ، حيث يبقى البلعوم ممتلئاً ، ويمكن أن يحدث الاستنشاق .

6. قد تصاب عضلات البلعوم في الوهن العضلي الوخيم Myasthenia gravis والضمور العضلي ، والاضطرابات العصبية الأخرى .

خلل وظيفة المري مع القلس للبلعوم

عندما يمر الحليب أو الطعام من البلعوم إلى المري تنغلق المصرة الحِلْقية البلعومية ، وتمنع قلس الطعام من المري . وتدفع الحركات الحوّية الطعام في المري إلى نهايته السفلى ، حيث تنفتح المصرة المريئية المعدية بشكل دوري وتسمح للطعام بالدخول للمعدة على دفقات .

إذا لم يقم المريء بوظيفته بشكل طبيعي بسبب الانسداد أو اضطراب السيطرة العصبية العضلية ، فقد يقلِسُ الطعام عندئذٍ إلى البلعوم . ومن الممكن أن يسبب القلس المفاجىء امتلاء البلعوم الفمي والبلعوم الأنفي غالباً ، أو أن يكون القلس بكميات صغيرة متكررة ، استنشاق

محتويات المعدة . ومن المرجح أن يستنشق الأطفال المصابون بارتخاء الوصل المعدي المريئي والذين يقيئون في الليل محتويات المعدة .

والأسباب الأساسية لخلل وظيفة المري هي :

1. الجذر المعدي المريئي مع فتق حجابي أو بدونه[9] .
2. تضيق المري أو انسداد المري الميكانيكي الذي يؤدي لتوسع المري .
3. اضطراب السيطرة العصبية العضلية . فقد تضطرب الحركات الحوّية في المري في آفات مثل ، ترميم الرتق المريئي ، والناسور الرغامي المريئي ، بحيث يبقى الطعام في المري ، أو يقلِس للبلعوم . وقد تبين أن خلل وظيفة المري شائع جداً في الرتق المريئي المرمم[10] . وقد يكون هذا الخلل بسبب تلف العصب المبهم الذي يعصب المري بالعمل الجراحي . كما أن الجذر المعدي المريئي شائع أيضاً في الذين تم ترميم الفتق المريئي عندهم[11] .
4. لا ارتخائية الفؤاد achalasia مع المري العرطل ، إذ تتدفق محتويات المري العرطل إلى البلعوم وتسبب الاستنشاق .

الاتصالات الشاذة بين السبل الهوائية والسبيل الهضمي

إن خلل تطور برعم الرئة من المِعَى الأمامي foregut في أثناء التطور الجنيني قد يحدث اتصالات شاذة بين السبيل الهضمي والسبل الهوائية . والشكل الأكثر شيوعاً هو الرتق المريئي المترافق بالناسور الرغامي المريئي . وتحدث الأعراض الرئيسية كنتيجة مباشرة للرتق المريئي . وقد ينتج الاستنشاق من الارضاع ، أو تدفق الطعام من الجيب المريئي العلوي . والأقل شيوعاً أن يقلس حمض المعدة إلى المري ومنه إلى الرغامى . ويتظاهر الناسور المريئي الرغامي (بشكل H) المعزول بأعراض تنتج مباشرة من الاستنشاق عن طريق الاتصالات الشاذة . ويتظاهر الفَلَح الحنجري الخلفي Posterior laryngeal cleft ، وهو شذوذ أكثر ندرة من الناسور المريئي الرغامي ، بأعراض مماثلة تقريباً . ويعتمد المقدار المستنشق بالاتصالات الشاذة على حجم وانفتاح الناسور . وتحدث الأعراض التنفسية عادة في أثناء البلع ، خاصة بلع السوائل ، والأعراض الأساسية هي السعال والغصة choking والزرقة . وإذا كانت كمية السائل الداخلة إلى السبل الهوائية كبيرة ، فقد تحدث ضائقة تنفسية شديدة جداً ، أو يتوقف التنفس . وقد يكون الجذر المعدي المريئي أحياناً مصدرَ السائل المستنشق في الأطفال المصابين بالناسور المريئي الرغامي المعزول .

المظاهر السريرية

تصنف المظاهر السريرية بشكل ملائم تحت عنوانين :

1. المظاهر المرافقة لسبب الاستنشاق البدئي مثلاً (سبب عسرة البلع أو سبب خلل وظيفة المري).
2. العلامات التنفسية والأعراض الناتجة من الاستنشاق.

المظاهر المرافقة للسبب البدئي للاستنشاق

عسر البلع

بما أن صعوبة المص والبلع هي أكثر أسباب ذات الرئة الاستنشاقية شيوعاً، لذا يجب مراقبة الأطفال المصابين بعسرة البلع مع أعراض تنفسية في أثناء الإرضاع. فالمص في الخديج ضعيف، ويتعب الخديج بسرعة، بينما يكون المص في الطفل المصاب بتلف دماغي أو بسوء تطور، غير متناسق، وغير منتظم[12]. لذا لا يمر الحليب إلى البلعوم بطريقة متناسقة بحيث يمتلىء الفم والبلعوم معاً، ويمكن أن يتدفق الحليب إلى الحنجرة. ويتراكم اللعاب في فم الأطفال المصابين بآفات دماغية، ويسيل من الفم. وقد تشاهد ظاهرة مشابهة بآفات تضيق تصيب الفم، وتتدخل بالمص والبلع.

يؤدي اضطراب منعكس البلع غالباً إلى تراكم اللعاب في البلعوم، وحدوث التنفس القرقري gurgling. ويتراكم الحليب بشكل مشابه في أثناء الإرضاع، ويحدث السعال والغصة. وإذا لم ينغلق البلعوم الأنفي من ناحية الأنف في أثناء البلع، يفيض الحليب إلى الأنف، ويخرج من المنخرين. وقد يكون السعال بسبب استنشاق البقايا البلعومية خفيفاً، لتثبط منعكس السعال من التنبيه المتكرر للمستقبلات الحساسة في الحنجرة والرغامى.

خلل وظيفة المري

يتظاهر خلل وظيفة المري سريرياً عادة إما بإقياء الحليب أو الطعام أو قَلْسِهما. فإذا كان القَلْس كبيراً يفيض الحليب في البلعوم والبلعوم الأنفي، ويخرج من المنخرين. ويدل القلس أو الإقياء بين الوجبات على الجذر المعدي المريئي[13]. فإذا ترافق بمادة تشبهُ تفل القهوة coffee-ground، فالمحتمل أن يكون الطفل مصاباً بالتهاب المري والفتق الحجابي. ويشتبه بإصابة الطفل الذي يرفض الطعام أو يسد فمه في الطعام الصلب ويقيء، بآفة انسدادية في المري. ومع ذلك فلا يقيء كل

الأطفال المصابين بالجذر المعدي المريئي، أو ذات الرئة الاستنشاقية المثبتة، إذ يحدث في هؤلاء المرضى قَلْسٌ خفي للبلعوم.

الاتصالات الشاذة بين السبل الهوائية والسبيل الهضمي

وتتظاهر الاتصالات الشاذة بين المري والسبل الهوائية غالباً بنوب سعال وزرقة في أثناء الإرضاع. وقد يكون من الصعب ظهور الأعراض التنفسية عند الإرضاع، إذا كانت كمية الحليب أو الطعام المستنشق صغيرة.

العلامات والأعراض التنفسية

ويعتمد ظهورها على كمية المادة المستنشقة، ومدة الاستنشاق. ففي الحالات الخفيفة يكون الطراز تفاعلاً التهابياً، يصيب بالدرجة الأولى السبل الهوائية، مع تبدلات متنية خفيفة، أو عدم وجود هذه التبدلات. والأعراض الشائعة هي السعال والخشخشة rattling، أو الوزيز، وتسرُّع التنفس tachypnoea. والعلامات الرئيسية هي الخراخر الصفيرية، والخراخر الفرقعية خاصة في الخلف. وقد ينحبس الهواء في بعض الأطفال محدثاً فرط الانتفاخ.

وقد يكون الوزيز في بعض الرضع والأطفال هو العرض الرئيسي للاستنشاق. وقد اقترح أن الجذر المعدي المريئي عامل معتبر في إحداث انسداد السبل الهوائية، في بعض الربويين [14-15]، بالإضافة إلى التخريش المباشر للسبل الهوائية التالي لاستنشاق محتويات المعدة. كما يمكن لتخرش القسم السفلي من المري بالعصارة المعدية أن يحرض تضيق السبل الهوائية، عن طريق منعكس المبهم [16]. ويدل وجود إقياء، أو ذات رئة راجعة في طفل ربوي على مساهمة الجذر المعدي المريئي. ويحتاج لمزيد من الاستقصاءات، ومع ذلك فإن التردد الذي يساهم فيه الجذر المعدي المريئي بانسداد السبل الهوائية في الربو، غير معروف، وربما كان ظاهرة غير شائعة. ويترافق انقطاع النفس apnoea الانسدادي في الأطفال أحياناً مع الجذر المعدي المريئي.

وفي الاستنشاق الشديد تحدث نوب راجعة لذات رئة تتظاهر بالحمى والسعال، والدعث، وتسرع التنفس tachypnoea. ويشكو الطفل بين النوب من سعال مستمر، وغالباً ما يصاب بالخشخشة والتنفس الوزيزي. وإذا استُنشِقَت كمية كبيرة من الحليب فقد تحدث ذات رئة شديدة مع اضطرابات بنيوية تتظاهر بالحمى الشديدة، والضائقة التنفسية والزرقة.

ويسبب الاستنشاق المديد ذات رئة خلالية مزمنة، وتليفاً رئوياً في النهاية. والأعراض البارزة

في هذه الحالة هي السعال المستمر ، والحمى المتكررة ، والدعث ، وتسرع التنفس ، وضيق التنفس ، وعدم النمو مع أعراض بنيوية . وقد يكون انسداد السبل الهوائية هو المظهر الرئيسي في بعض المرضى ، حيث يكون الوزيز عرضاً مهماً . وقد يؤدي الخمج الثانوي أحياناً إلى قشع قيحي وتوسع قصبي أو قد يتشكل خراج ، إلا أن هذه الاختلاطات أقل شيوعاً في الأطفال من الكهول .

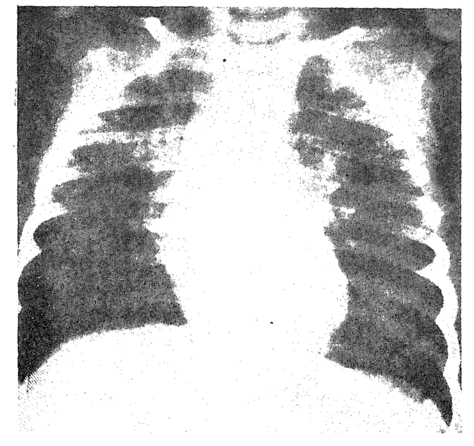
التظاهرات الشعاعية

يعتمد طراز التبدلات الشعاعية على عمر الطفل ومدة وشدة الاستنشاق ، ووجود أو عدم وجود الخمج الثانوي . فتبدي صورة الصدر الشعاعية للطفل المصاب بالتهاب القصبات ، أو التهاب القصيبات ، مع إصابة رئوية خفيفة ، ظل النقير الكثيف قليلاً مع بروز الارتسامات القصبية الوعائية ، ويشاهد في البعض فرط انتفاخ . وقد تظهر الآفات المتنية على شكل تبقع mottling ، أو كثافات متجانسة ذات توزع فصي أو قسمي . وتحدد المناطق المصابة من الرئة في البدء بالجاذبية ، حيث تكون تلك المناطق خلفية في الفصوص العلوية والسفلية ، في الأطفال الذين يرضعون بوضعية الاستلقاء . (الشكل 11-2 b.a) ، والجانب الأيمن أكثر إصابة من الأيسر . وفي الطفل الذي يمشي ويتناول طعامه جالساً ، أو واقفاً ، تصاب الفصوص السفلية واللسينة ، والفص المتوسط الأيمن (الشكل 11-3) .

التشخيص

يعتمد التشخيص على تذكر أن الخمج ليس له سبب ثابت غير متغير في التهاب القصبات المزمن والراجع ، وذات الرئة في الأطفال ، وإن الاستنشاق سبب شائع للخمج[17] . فإذا وجدت في الأطفال المصابين بأعراض تنفسية مزمنة أو راجعة صعوبات بالتغذية ، أو سيلان لعاب ، أو تنفس قرقري gurgling ، أو إقياء ، أو قلس فالمحتمل جداً أن تكون بينهما علاقة سببية .

والخطوة البدئية في التشخيص هي مراقبة الطفل في أثناء الارضاع ، لتحديد وجود صعوبة بالمص أو البلع ، ووجود السعال أو الغصة المرافقة . ولا يكفي الاستعلام عن هذه الأعراض من الأم ، لأنها لا تملك الخبرة ، أو أن مراقبتها لا تكون كافية لمعرفة ما إذا كان السعال الخفيف أو صعوبة البلع مهمة . ويجب إدراك أن منعكس السعال قد يتثبط بعد الاستنشاق المتكرر ، حتى إن سعالاً خفيفاً ، أو التوقف عن الإرضاع للراحة قد تكون العلامة الوحيدة للاستنشاق . ويمكن كشف الشذوذات البنيوية الكبيرة في الفم والفكين واللسان وشراع الحنك سريرياً . ويمكن اختبار قوة المص وانتظامه



الشكل (11-2)

(a) ذات الرئة الاستنشاقية : صورة صدر شعاعية لرضيع عمره 9 أشهر مصاب بِخَلَل الاستقلالية dysautonomia . ويشاهد تكثف الفص العلوي في الجانبين بسبب الاستنشاق .

وتناسقه بوضع الإصبع بالفم ، ويمكن تقويم وظيفة البلع بمحاولة جس البلعوم الخلفي بالإصبع ومثل هذه المحاولة يقاومها الطفل الطبيعي . وإن تقويم التطور العصبي أساسي لتحديد ما إذا كان يوجد شلل في عصب قحفي ، أو اعتلال عصبي ، أو آفة عصبية أخرى ، والسوية العامة للوظيفة الحركية .

والخطوة الثانية في إثبات التشخيص هي تقويم ما إذا كان الطراز التنفسي للداء يتوافق مع الاستنشاق . والمظهر المميز للاستنشاق هو التوزع التشريحي للآفات في صورة الصدر . وهذا المنظر يميز ذات الرئة الاستنشاقية بسهولة .

والخطوة الثالثة في التشخيص هي استقصاء آلية البلع شعاعياً ، لتحديد ما إذا كانت رقاقة الباريوم تنتشر مباشرة في السبل الهوائية في أثناء البلع ، أو أنها تقلُس في البلعوم الأنفي ، أو أن البلعوم

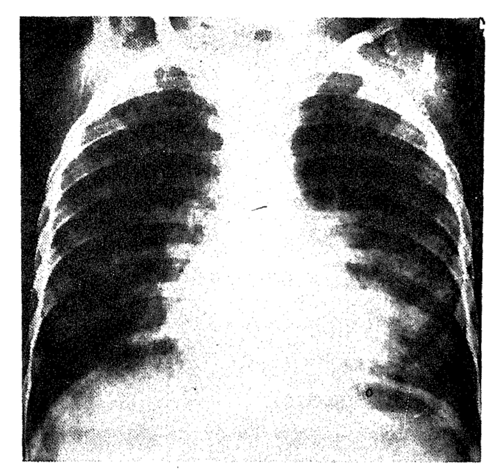


الشكل (2-11)

(b) ذات الرئة الاستنشاقية : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفلة عمرها 9 شهور تعرضت لعارضة سعال أثناء الرضاعة ووزيز دائم بسبب الاستنشاق لاصابتها بفلح حنجرة خلفي. لاحظ أن الآفة الأساسية في الفص العلوي، تتوضع في الخلف.

ينفرغ تماماً بعد البلع. ثم تُفحَص وظيفة البلعوم لتحديد وجود الانسداد، وأن الانفراغ طبيعي، ووجود الجذر المعدي المريئي. وقد يكون الفحص الشعاعي في بعض المرضى صعباً ومضيعاً للوقت، كما أن نتائجه غير حاسمة، خاصة في الأطفال الصغار الواهنين، والمرضى، أو في الذين يكون المص والبلع فيهم صعباً.

ولأن الاستقصاءات الشعاعية لا تكشف دائماً الجذر المعدي المريئي، فقد تم تطوير طرق أخرى لتقويم وظيفة الوصل المعدي المريئي [13]. ولا يزيد قياس وسطي الضغط الهاجع في المصرة السفلية للمري إلا قليلاً على التقويم الشعاعي. ويبدو أن قياس pH الجزء السفلي من المري طريقة مفيدة لتعيين حموضة الجذر المعدي. ويصعب تفسير هذه الحموضة لأن الدراسات على الأطفال الطبيعيين قليلة، حيث إن حموضة الجذر في الأطفال الطبيعيين غير معروفة. ويثبت كشف التهاب



الشكل (11-3)

ذات الرئة الاستنشاقية : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية للطفلة نفسها (b2-11) ، وعمرها 2,5 سنة ، وقد دامت الأعراض ، وتشاهد الآفات في الفصين السفليين والفص المتوسط الأيمن واللسينة . وتبدل مواضع الالتهاب بسبب تبدل وضعية التغذية من وضعية الاضطجاع الظهري في سن الرضاع إلى الوضعية القائمة في الطفولة .

المري بالتنظير أن وجود الجذر له دلالة سريرية . والطريقة التي توفر معلومات هامة ، والتي لم تقوّم تماماً بعد ، هي إطعام الحليب المعلم بالمادة المشعة وتفريسه في الرئتين .

وإن كشف بلاعم macrophages مملوءَة بالدهن وكريات دهن حرة في المفرزات الرغامية ، دليل يوحي بالاستنشاق [18] وقد توجد مقادير صغيرة من الدهن في المفرزات الرغامية للأطفال الطبيعيين ، ولا ينفي عدم كشف الدهن تشخيص الاستنشاق .

التدبير

تعتمد مبادىء التدبير على قيمة العوامل الرئيسية الثلاث :

1. السبب والقصة الطبيعية للآفة البدئية .
2. شدة الاستنشاق وذات الرئة المصاحبة .
3. إمكانية إرضاع مرضٍ ومأمون .

السبب والقصة الطبيعية للآفة البدئية

إذا كانت الآفة المسؤولة عن صعوبة المص أو البلع آلية وقابلة للإصلاح الجراحي فيجب إجراء العمل الجراحي بأسرع ما يمكن . وقد يؤجل العمل الجراحي ، لأن نتائج الجراحة تكون أفضل ، إذا أجريت بوقت متأخر حيث تسهل المنابلة manipulation وتقل خطورة الاستنشاق .

ويبدو أن الجذر المعدي المريئي ولو رافقه فتق حجابي صغير فإنه لا يحدث مشاكل سريرية في العديد من الأطفال ، عندما يقتربون من شهرهم الثاني عشر . ومع أن الدراسات الطويلة تشير إلى أن جزءً معتبراً من الأطفال المصابين بالجذر المعدي المريئي المكتشف في أثناء الطفولة تستمر فيهم التظاهرات الشعاعية للفتق الحجابي مع أو بدون الجذر في الكهولة ، إلا أن هذا ليس له دلالة سريرية[19] . والتدبير الطبي للجذر المعدي المريئي كافٍ عادة في غالبية الأطفال المصابين بالاستنشاق الخفيف . ويقوم التدبير الطبي على إرضاع الطفل وهو في وضعية الوقوف وتكثيف الحليب . فإذا استمرت الأعراض التنفسية بالرغم من هذه الاجراءات ، أو إذا كان الجذر كبيراً ، وحدثت نوب ذات رئة فإنه يستساغ إجراء التدخل الجراحي اعتماداً على الأعراض التنفسية . فالطفل الذي يكشف فيه جذر معدي مريئي ويتعرض لنوب متكررة من انقطاع النفس يجب أن يجرى له الإصلاح الجراحي . وإذا لم يتم تدبير عدم ازدياد وزن الطفل والفتق الحجابي الضخم ، وتضيق المري أو التهاب المري بالوسائل الطبية استطب العمل الجراحي ، والعمل الجراحي المناسب للسيطرة على الجذر المعدي المريئي في كل الأطفال تقريباً ، هو طي القعر fundoplication لنيسن Nissen .

ومع ذلك يوجد عدد كبير من الآفات البدئية ، خاصة تلك التي تسبب صعوبات في المص ، أو في البلع ، أو كليهما غير قابلة للإصلاح الجراحي ، وتعتمد النتيجة النهائية لهذه الآفات جزئياً على القصة الطبيعية للاضطراب . فأسباب الاستنشاق كثيرة الشيوع مثل ضعف منعكس المص والبلع في الخدج ، وسوء التطور الدماغي ، أو الأذية الدماغية . وتنصرف عادة مع نمو الجملة العصبية ونضوجها ، حيث يتعلم الطفل المص والبلع بشكل طبيعي . كما وأن بعض الآفات العصبية مثل عدم التناسق العضلي العصبي في البلع تنصرف تلقائياً أيضاً ، حيث يتعلم الطفل الرضاعة بالتدريج ، ويتطور بشكل طبيعي . ومع ذلك يموت عادة المرضى الآخرون المصابون بتخلف

عقلي شديد، والمصابون بشلل عصب قحفي مترقي والذين تستمر فيهم اضطرابات البلع الخطرة والاستنشاق.

شدة الاستنشاق والمخاطر المرافقة لذات الرئة

إذا كانت الآفة من الآفات التي يحدث الاستنشاق فيها كثيراً، ارتفعت خطورة ذات الرئة المميتة fatal penumonia. فإذا كانت الآفة قابلة للاصلاح الجراحي، أجرى العمل الجراحي فوراً كما في الناسور المريئي الرغامي، أو تؤخر مؤقتاً فقط. أما إذا كانت غير قابلة للإصلاح الجراحي وكان إرضاع الرضيع صعباً يمكن عندئذٍ اتخاذ قرار تجاوز البلعوم، وإطعامه بأنبوب فمي معدي أو بفغر المعدة gastrostomy. والقرار الحكيم في بعض الأطفال المصابين بتخلف عقلي شديد عادة هو الاستمرار على الإطعام بالفم، ويجب التوصل لمثل هذا القرار بعد مناقشة الوالدين.

ولكل من الإطعام بالأنبوب الأنفي المعدي وفغر المعدة مساوئه ومحاسنه. فأحد محاسن فغر المعدة هي أنها تسمح للوالدة برعاية طفلها في المنزل، وما لم يكن ممكناً إطعام الطفل عن طريق الفم لعدة أشهر فالطريقة المختارة عندئذٍ هي فغر المعدة. ومساوىء الأنبوب الأنفي المعدي الذي يوضع لفترة طويلة هي إبقاء الطفل في المستشفى منفصلاً عن أمه ومعرضاً لمخاطر الخمج، كما يمكن أن يحدث الأنبوب الفمي المعدي التهاب المري القرحي وتضيق المري. ويجب تشجيع الطفل الذي لم يرضع لبعض الوقت على المص، لأن هذا يعزز سهولة الإطعام بالفم في النهاية.

إمكانية الإرضاع المُرضي والمأمون

إن الأطفال المصابين بعجز في المص disability «الفلج مثلاً» والذي يكون البلع فيه مُرضياً يمكن إطعامهم دائماً عن طريق الفم وبأمان. ومع أنه توجد طرق مختلفة للإرضاع المأمون، إلا أن هناك مبادىء مهمة، إذ يجب أن يرضع الطفل شخص خبير متمرن، والأفضل أن تعلم الأم طريقة الإرضاع بسرعة. ويجب أن تلقى البلعة المناسبة الحجم من الحليب للفم بواسطة زجاجة أو ملعقة قابلة للانضغاط Brek feeder. وعند دخول البلعة إلى البلعوم تنبه منعكس البلع الطبيعي. وبهذه الطريقة تقل مخاطر الاستنشاق كثيراً.

إن الصبر وإعطاء كميات صغيرة من الحليب والتأكد من اكتمال البلع، وتوقيت الإرضاع مع التنفس هي أسس الإرضاع الناجح.

وإن تكثيف الوجبة وتخفيضها في الأطفال الذين يقيئون أو يقلسون للبلعوم، وزيادة مدة الرضعة يمنع الاستنشاق غالباً. كما يجب أن ينام هؤلاء الأطفال بوضعية نصف قائمة خشية الاستنشاق.

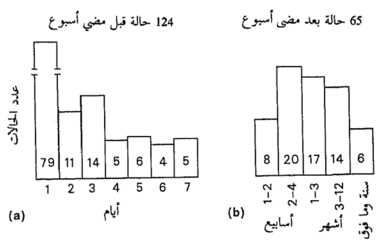
الخلاصة

ذات الرئة الاستنشاقية اضطراب شائع والغالب أن لا يحتسب كخمج تنفسي غير نوعي. ويجب أن يشتبه بالاستنشاق في الأطفال المصابين بأعراض تنفسية مزمنة أو راجعة والمصابين بصعوبات في البلع، أو المصابين بالإقياء والقلس.

الجسم الأجنبي داخل القصبات

إن الجسم الأجنبي داخل القصبات سبب شائع للداء التنفسي في الأطفال الصغار. ويتم تشخيصه في حوالي ثلثي الأطفال المصابين خلال أيام أو أسبوع من حادثة الاستنشاق. ويتأخر تشخيصه كثيراً في البقية قبل أن يتحدد سبب الأعراض التنفسية. (الشكل 11-4).

يصاب الذكور بالاستنشاق بمعدل يساوي ضعف معدل الإناث، وعمر 80% من المصابين تحت السنة الرابعة من العمر. وتؤلف بذور الحبوب Peanuts والبذور الأخرى الصالحة للأكل حوالي



الشكل (11-4)

الوقت المنقضي بين استنشاق الجسم الأجنبي وتشخيصه في 179 حالة a. أقل من أسبوع (124) b. أكثر من أسبوع (65 حالة).

نصف الأجسام الأجنبية المستنشقة. وتُستَنْشَق أحياناً مواد طعامية أخرى، وقطع بلاستيك صغيرة، وأظافير ودبابيس، وبذور العشب، وقطع الفلين. وتتوضع معظم الأجسام الأجنبية في القصبة الأصلية stem bronchus، وفي القصبة اليمنى أكثر من القصبة اليسرى. ويتوضع عدد ضئيل من الأجسام الأجنبية الحادة مثل قطع البلاستيك، وقشر البيض والدبابيس في الحنجرة وتسبب أعراض انسداد حنجرة حاد. وقد تنحبس البذور الكبيرة في الرغامى.

ويمكن للأجسام الأجنبية في الحنجرة أن تسبب اختناقاً مميتاً ما لم تستخرج فوراً.

التظاهر السريع

ليس التشخيص صعباً عادة عندما يراجع الأطفال فوراً بعد حادثة الاستنشاق. فبالإضافة إلى قصة الاستنشاق يسمع في الطفل عادة الوزيز والسعال المخرش. والوزيز عرضٌ بارز في الأطفال الذين يسبب فيهم الجسم الأجنبي فرط انتفاخ انسدادي obstructive hyperinflation في جزء من الرئة أو كلها. والسعال هو العرض الرئيسي عند حدوث الانخماص. وقد يسمع الوالدان صوت طقطقة clicking يرافق التنفس في الطفل الذي يستنشق بذرة مسطحة تتحرك في الرغامى والقصبة الرئيسية. وقد لا تنغمد مثل هذه البذور في جدار القصبة بسبب شكلها.

وقد لا يلاحظ الاستنشاق في بعض الأطفال. ويشتبه بالجسم الأجنبي في كل طفل بدأ الوزيز فيه فجأة، ولم يكن مصاباً بالوزيز سابقاً أو بمظاهر أخرى للربو.

وفي أغلب الأطفال الذين يتم إحضارهم فوراً بعد حادثة الاستنشاق تنقص الأصوات التنفسية في جزء من الرئة أو في الرئة كلها. وفرط الانتفاح الانسدادي أكثر شيوعاً من الانخماص القسمي أو الفصي في الذين يتم إحضارهم فوراً[20]. وقد يظهر أحياناً نفاخ تحت الجلد subcutaneous emphysema إذا حدث تمزق الأسناخ وانتشر الهواء للخلف للنقير hilum وللأعلى للرقبة عن طريق المنصف. وقد لا تشاهد العلامات الفيزيائية أو الشعاعية الشاذة في الصدر، في الأطفال الذين يستنشقون بذوراً مسطحة أو قطعاً بلاستيكية، لا تسد تماماً القصبة.

التظاهر المتأخر

يتأخر التشخيص عادة لعدم إدراك الطبيب أن الأعراض التنفسية في الطفل قد تكون بسبب استنشاق جسم أجنبي. وقد تأخر التشخيص في مرضى المؤلف بسبب العوامل التالية[21]:

1. لم يشاهد الوالدان حادثة الاستنشاق، لذا لم يشتبه بالتشخيص. وقد حدث هذا في 40% من المرضى الذين تأخر تشخيصهم. وكان أكثر شيوعاً في الأطفال فوق السنة الخامسة من العمر، والذين لم تكن مراقبة والديهم لهم دقيقة مثل أشقائهم الأصغر.

2. وفي نصف المرضى لم يدرك الوالدان أهمية السعال والغصة في الطفل في أثناء الطعام، وهكذا تأخرت مراجعة الطبيب أو أغفل الأهل إعلام الطبيب بالحادثة.

3. وفي البقية لم يدرك الطبيب دلالة قصة الاستنشاق كما عرضها الأهل، وعزى الأعراض للربو أو لخمج تنفسي.

الطرازات السريرية للداء مع جسم أجنبي منحبس

بدون القصة السريرية لا يتمكن الطبيب من وضع التشخيص ما لم يكن على معرفة تامة بالطرازات المختلفة التي يمكن أن يحدثها الجسم الأجنبي. فهناك طرازات خمسة رئيسية للداء في المرضى الذين يتأخر تشخيصهم (الشكل 11-5).

التهاب القصبات الوزيزي— (الربو)

بما أن السعال والوزيز والحمى هي الأعراض الثلاثة الشائعة كثيراً في الجسم الأجنبي المنحبس فإنه من الواضح تماماً لماذا يكون التشخيص البدئي للوزيز في العديد من المرضى هو التهاب القصبات الوزيزي أو الربو. ويكون هذا التشخيص محتملاً خاصة إذا أصيب الطفل بنوب سابقة من الوزيز. ويجب أن يحاطَ تشخيص التهاب القصبات الوزيزي في الطفل الصغير بالشك دائماً، إذا كان البدء فجائياً بدون أعراض زكام متقدمة، وخاصة إذا لم يظهر الاستجواب وجود هجمات سابقة أو قصة أليرجيا في العائلة، وإذا كانت الخراخر القصبية rhonchi الشهيقية والزفيرية غير منتشرة في الرئتين.

التهاب قصبات وزيزي	23
عدم انصراف الخمج التنفسي الحاد	19
سعال مزمن مع نفث دموي	10
سعال مزمن مع انخماص رئة	8
قصور تنفسي	5

الشكل (11-5)

طراز المرض في 65 مصاباً بالجسم الأجنبي المحتبس في الشجرة القصبية ودام أكثر من أسبوع.

عدم انصراف الخمج التنفسي الحاد

إذا لم يستخرج الجسم الأجنبي فوراً فإن الخمج التنفسي الحاد يحدث دائماً تقريباً في المكان القصي من الانسداد.

ويتظاهر الخمج عادة بذات رئة، وقد يشبه في بعض الأطفال الخمج التنفسي غير النوعي. ويدل الانصراف غير الكامل أو المتأخر للخمج الرئوي دائماً، خاصة إذا ترافق بانخماص رئة، مع احتمال وجود الجسم الأجنبي كسبب مستبطن. وقد يُظهِرُ التصوير الشعاعي الانسدادَ القصبي، ولكن التنظير القصبي هو السبيل الموثوق لتحديد وجود، أو عدم وجود الجسم الأجنبي.

السعال المزمن ونفث الدم

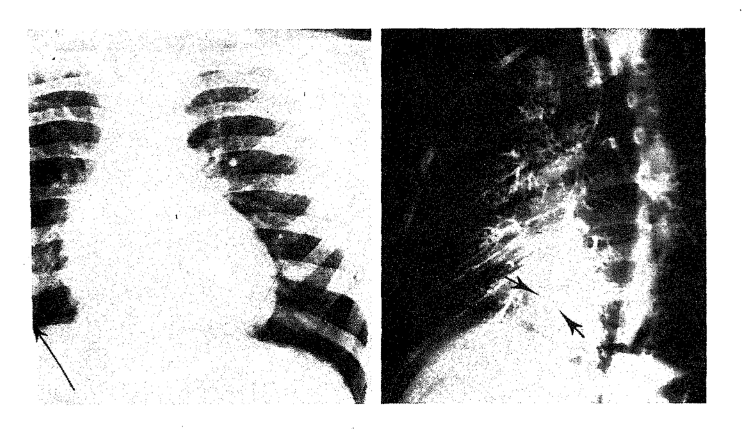
يرجح أن يكون سبب السعال المزمن أو الراجع المترافق بنوبة أو أكثر من نفث دم في طفل لا يبدي مظاهر أخرى لتقيح رئوي مزمن الجسم الأجنبي خاصة إذا حدث الانخماص الفصي أو القسمي (الشكل 11-6). والسبب الأكثر شيوعاً في هذا الطراز من الداء هو بذرة العشب grass seed التي تنغمد في الشجرة القصبية بحيث لا يمكن رؤيتها بالتنظير القصبي. وقد يكون بضع الفص Laboctomy أو القطع القسمي segmental resection ضرورياً للتخلص من الجسم الأجنبي.

السعال المزمن وانخماص الرئة

إن السعال المزمن المترافق بمظاهر شعاعية لانخماص فصي أو قسمي دائم يشير دوماً على احتمال وجود الجسم الأجنبي. فالسعال المزمن يتطور ويظهر بعدما يبدو أنه خمج تنفسي حاد أو أنه يظهر تدريجياً. وما لم يحدث الانصراف السريري والشعاعي فوراً بالمعالجة بالصادات ووضعية التفجير، فالتنظير القصبي أساسي ومهم عندئذٍ.

القصور التنفسي

يظهر القصور التنفسي الحاد في بعض المرضى بعد بضع أسابيع أو أشهر من استنشاق الجسم الأجنبي. والقصة السريرية عادة هي عدم انصراف الخمج التنفسي الحاد تماماً، والذي يحدث بعد انغراز الجسم الأجنبي غير المميز في القصبة. ويظهر بعد مدة مختلفة خمج تنفسي يتبدى بالزلة، وتسرع التنفس، والزرقة. ويكشف الفحص الشعاعي انخماص فص متوسط وفرط انتفاخ في الرئة الأخرى. وتنتج هذه الحوادث من انغراز الجسم الأجنبي في قصبة الفص السفلي وما تسببه من التهاب. وإن السعال المرافق للخمج التنفسي اللاحق يزيح الجسم الأجنبي للقصبة المقابلة حيث



الشكل (6-11)

الجسم الأجنبي المحتبس. صورة صدر شعاعية أمامية خلفية، وتصوير قصبات في طفل عمرهُ 4 سنوات. أصيب بسعال مزمن ونفث دموي متردد. وتبين الصورة البسيطة كثافة قسمية. ويبين تصوير القصبات توسع وانسداد القصبة القسمية، وقد استؤصلت بذرة بيضع الصدر.

يُحدِثُ الصمام الكروي ball valve فرطَ انتفاخ انسدادي. (الشكل 11-7). وتكون إصابة الطفل شديدة لانخماص التهوية الرئوية. وقد تحدث سلسلة مشابهة من الحوادث بعد معالجة الفص المنخمص معالجة فيزيائية بسبب الجسم الأجنبي الذي تم تمييزه.

الاستقصاءات الشعاعية

تدل المظاهر الشعاعية على الجسم الأجنبي داخل القصبة عموماً. وبعض الأجسام الأجنبية ظليلة على الأشعة، لكنها تشكل استثناءً. ويستدل على الانسداد القصبي في أغلب المرضى بفرط الانتفاخ مع الانخماص بحد ذاته، أو الانخماص المرافق للتكثف. ومن المهم أن تؤخذ الصور الشعاعية في أثناء الشهيق والزفير العميقين، مع تثبيت الطفل في الوضعية الأمامية الخلفية لتجنب الدوران. أو يظهر الانسداد بالصمام الكروي ball valve، على الصورة الشعاعية في أثناء الزفير. فإذا لم يتم الحصول على صور شعاعية في الزفير والشهيق، كما هي الحالة في الطفل الصغير أو إذ بدت الصورة الشعاعية طبيعية مع أن القصة السريرية والعلامات الفيزيائية توحي بالجسم الأجنبي فإنه يجب تنظير الصدر والحجاب شعاعياً. ولا ينفي الفحص الشعاعي الطبيعي الجسم الأجنبي خاصة الجسم الأجنبي المسطح الرقيق (بذرة رقيقة) لأنه لا يحدث انسداداً قصبياً كاملاً.

التدبير

تستخرج الأجسام الأجنبية داخل القصبة عادة بالتنظير القصبي. ويندر جداً إجراء بضع القصبة، ويجرى بضع القصبة في الجسم الأجنبي غير العادي مثل بذرة العشب. ومع أنه اقترح استعمال الموسعات القصبية والمعالجة الفيزيائية كوسائل بديلة، إلا أنه لم يتبين أن هذا التقرب مأمون أو فعّال. ويجب أن يجريَّ استخراج الجسم الأجنبي بالتنظير القصبي منظرٌ مختص بالتنظير القصبي في الأطفال مع مخدر ماهر.

ومن المستحسن عادة أن تثبت القصة السريرية والعلامات الفيزيائية (انسداد قصبة أو انخماص فص) بالفحص الشعاعي قبل إجراء التنظير القصبي، وإذا كانت القصة السريرية موثوقة ومؤكدة فيجب إجراء التنظير القصبي. وبالمقابل يستطب التنظير القصبي إذا كانت المظاهر السريرية والشعاعية للإصابة توحي بالجسم الأجنبي، حتى مع غياب قصة الاستنشاق.



الشكل (7-11)

الجسم المحتبس داخل القصبة : مجموعة صور شعاعية لطفل عمرهُ 4 سنوات مصاب بسعال مزمن بعد هجمة ذات رئة قبل خمسة أسابيع . تظهر الصورة الأولى انخماص الفص السفلي الأيمن . وظهر بعد أسبوعين الخمج في الفص العلوي الأيمن . ثم أصيب فجأة بالزرقة وفرط انتفاخ الرئة اليسرى . وقد استؤصلت بالتنظير القصبي بذرة من القصبة اليسرى الكبيرة . وقد حرك السعال هذه البذرة من الفص السفلي الأيمن إلى الرئة اليسرى .

الأسباب غير الشائعة لذات الرئة الاستنشاقية العَرَضية

إن المواد الكيمياوية المختلفة مثل المسحوق والزيوت والأبواغ spores، تسبب إذا استنشقت التهاباً رئوياً حاداً بطيء الانصراف، ويتطور إلى التهاب مزمن أو تحت حاد.

وما زال استنشاق الأطفال الصغار، وابتلاعهم للكيروسين والزيوت المعدنية والدهان والمواد الكيمياوية الأخرى في المنزل شائعاً. وذلك بسبب إهمال الأطفال وعدم مراقبتهم وعدم إبقاء هذه المواد بعيداً عنهم. ومع أن الالتهاب الرئوي الحاد لرشف الكيروسين ينصرف عادة تماماً وبسرعة، فإنه يتطور في بعض الأطفال إلى خمج رئوي تحت حاد يحتاج لأشهر حتى يشفى. وهناك ما يدل على أن التبدلات الرئوية المزمنة يمكن أن تحدث بعد استنشاق مائيات الكربون. وقد شوهد انسداد السبل الهوائية الشديد المزمن أيضاً بعد استنشاق مزيج من مادتي تحت كلورود الكالسيوم وكلورود الكالسيوم.

وقد تنتج ذات الرئة من استنشاق مادة زيتية مثل زيت الزيتون والبرافين وزيت جوز الهند، إذا قطرت في الأنف، أو استعملت كمذيبات (سواغات) للأدوية. وإن الخمج الرئوي المرافق لهذه المواد قد يصبح مزمناً، ويؤدي إلى تليف وتلف دائم في الرئة.

المراجع

REFERENCES

1 MORAN T. J. (1953) Milk-aspiration pneumonia in human and animal subjects. *Am. Med. Assoc. Arch. Pathol.* **55**, 286.
2 OLSON M. (1970) The benign effects on rabbits' lungs of the aspiration of water compared with 5% glucose or milk. *Pediatrics* **46**, 538.
3 ARDRAN G. M., KEMO F. H. & LIND J. (1958) A cineradiographic study of breast feeding. *Br. J. Radiol.* **31**, 156.
4 LOGAN W. J. & BOSMA J. F. (1967) Oral and pharyngeal dysphagia in infancy. *Pediatr. Clin. North Am.* **14**, 47.
5 ILLINGWORTH R. S. (1969) Sucking and swallowing difficulties in infancy. Diagnostic problems of dysphagia. *Arch. Dis. Child.* **44**, 655.
6 MATSANIOTIS N., KARPOUZAS J. & GREGORIOU M. (1967) Difficulty in swallowing, with aspiration pneumonia in infancy. *Arch. Dis. Child* **42**, 308.
7 FRANK M. M. & GATEWOOD O. M. B. (1966) Transient pharyngeal incoordination in the newborn. *Am. J. Dis. Child.* **111**, 178.
8 MARGULIES S. I. BRUNT P. W., DONNER M. W. & SILBIGER M. L. (1968) Familial dysautonomia. A cineradiographic study of the swallowing mechanism. *Radiology* **90**, 107.
9 CARRE I. J. (1960) Pulmonary infections in children with a partial thoracic stomach (Hiatus Hernia). *Arch. Dis. Child.* **35**, 481.
10 CHRISPIN A. R., FRIEDLAND G. W. & WATERSTON D. J. (1966) Aspiration pneumonia and dysphagia after technically successful repair of oesophageal atresia. *Thorax* **21**, 104.
11 WHITTINGTON P. F., SHERMETA D. W., SETO D. S. Y., JONES L. & HENDRIX T. R. (1977) Role of lower esophageal sphincter incompetence in recurrent pneumonia after repair of esophageal atresia. *J. Pediatr.* **91**, 550.
12 ADRAN G. M., BENSON P. F., BUTLER N. R., ELLIS H. L. & MCKENDRICK T. (1965) Congenital dysphagia resulting from dysfunction of the pharyngeal musculature. *Develop. Med. Child. Neurol.* **7**, 157.
13 HERBST J. J. (1981) Gastroesophageal reflux. *J. Pediatr.* **98**, 859.
14 EULER A. R., BYRNE W. J., AMENT M. E. *et al* (1979) Recurrent pulmonary disease in children: a complication of gastroesophageal reflux. *Pediatrics* **63**, 47.
15 BERQUIST W. E., RACHELEFSKY G. S., KADDEN M. *et al* (1981) Gastroesophageal reflux-associated recurrent pneumonia and chronic asthma in children. *Pediatrics*

68, 29.

16 MANSFIELD L. E. & STEIN M. R. (1978) Gastroesophageal reflux and asthma: a possible reflex mechanism. *Ann. Allergy* **41**, 224.

17 WILLIAMS H. E. (1973) Inhalation pneumonia. A review. *Aust. Paediatr. J.* **9**, 279.

18 WILLIAMS H. E. & FREEMAN M. (1975) Milk inhalation pneumonia. The significance of fat-filled macrophages in tracheal secretions. *Aust. Paediatr. J.* **9**, 286.

19 CARRE I. J., ASTLEY R. & LANDMEAD-SMITH R. (1976) A 20-year followup of children with a partial thoracic stomach (Hiatal hernia). *Aust. Paediatr. J.* **12**, 92.

20 PYMAN C. (1971) Inhaled foreign bodies in childhood. *Med. J. Aust.* **1**, 62.

21 WILLIAMS H. E. & PHELAN P. D. (1969) The 'missed' inhaled foreign body in children. *Med. J. Aust.* **1**, 625.

22 GURWITZ D., KATTAN M., LEVISON H. & CULHAM J. A. G. (1978) Pulmonary function abnormalities in asymptomatic children after hydrocarbon pneumonitis. *Pediatrics* **62**, 789.

الفصل الثاني عشر

التدرن في الأطفال

التدرن في الأطفال

مع أن المراضة morbidity ومعدل الوفيات في التدرن قد انخفضتا باطراد في العقود الماضية، فإن المرض ما زال مشكلة صحية مهمة. ومع أن التوكيد والتشديد في هذا الفصل سيكون على المظاهر الرئوية للمرض، فإنه يجب تذكر أن عدداً كبيراً من حالات التدرن تصيب مواضع خارج رئوية. والواقع أنه يجب أن ينظر للتدرن كمرض جهازي، وليس كمرض يصيب الرئتين فقط.

ولكلمة التدرن معنى إجمالي لتسمية المعقد والتظاهرات المختلفة للعلاقة بين الجرثوم (المتفطرة الدرنية Mycobacterium. tuberculosis) والثوي (الإنسان). وتحدث هذه العلاقة نتيجة متغيرين هامين. الأول إمراضية الجرثوم الغازي، والثاني قدرة العضوية على احتواء الجرثوم والتخلص منه. وهذان المتغيران عرضةٌ لمجال واسع من التغيرات لدرجةٍ أن التعبير السريري لهذه العلاقة متغير لدرجة لا محدودة تقريباً.

والفكرة الأساسية التي يجب أن تؤخذ بالاعتبار في هذه الناحية هي التمييز بين الخمج التدرني T. infection والمرض التدرني T. disease. فالتصنيف الحالي للجمعية الأمريكية لأمراض الصدر [1] يشير إلى أن الخمج هو الحالة التي تستقر فيها العصية السلّية في البدن بدون أعراض، وبدون شذوذات شعاعية وبسلبية الدراسات الجرثومية. ويُشخَّص الخمج عادة بإيجابية اختبار السلين. أما المرض التدرني فهو الحالة التي يصاب بها الشخص المخموج infected بحدث مرضي d. process يصيب عضواً أو أكثر في البدن. ويظهر المرض التدرني في حوالي 5-15% من الأشخاص المخموجين فقط. وربما يشمل خطر حدوث المرض التدرني التآثر interaction المعقد في الثوي والبيئة والعامل المخمج infectious agent. وقد يظهر المرض التدرني خلال أسابيع من الخمج البدئي أو بعد

عدة سنوات. وترتفع خطورة ظهور المرض التدرني في الأشخاص المخموجين حديثاً في السنتين الأولى والثانية بعد الخمج، ويحمل الشخص المخموج غير المعالج خطر المرض التدرني طيلة الحياة.

السير الطبيعي للخمج البدئي غير المعالج

تبدأ عند بدء غزو المتفطرة الدرنية للبدن سلسلةٌ متشابهة من الحادثات بصرف النظر عن موضع الخمج. فبعض العصيات تبقى وتتكاثر في موضع الخمج بينما تنتقل العصيات الأخرى بالقنيات اللمفية إلى العقدة اللمفية القريبة. وبما أن الطريقة الدارجة للخمج التدرني هي الاستنشاق، فإن الآفات البدئية تحدث في متن الرئة في أكثر من 95% من الحالات. ويقع الموضع الأكثر للخمج الأول تحت الوريقة الحشوية من الجنب تماماً. وتتكاثر الجراثيم في موضع الخمج، وتتجمع في البدء كثيرات النوى «العدلات»، وتظهر أخيراً الخلايا الناسجة histiocytes والخلايا العرطلة، وتظهر بعد التحسس أعداد كبيرة من اللمفاويات. ثم يحدث التجبن، وتظهر البؤرة التدرنية التي يمكن تمييزها (البؤرة البدئية). ويعتمد سير هذه الآفة على العلاقة بين تكاثر العصية ودفاع الثوي. فإذا كان الدفاع جيداً ومستمراً حدث التليف ببطء، بعد التكلس بـ 12-18 شهر عادة. وتنكمش العقدة المتكلسة ببطء (بؤرة غون Ghon focus) وتزول خلال سنتين أو أكثر. وحالما يحدث الخمج تقريباً تحمل الخلايا الناسجة العصيات السلية من البؤرة البدئية إلى العقد اللمفية الناحيّة، حيث يحدث تبدل يشبه التبدل المذكور سابقاً. ويشكل مركب البؤرة والعقدة المعقد البدئي الذي يوجد في الخمج البدئي فقط.

ويصبح البدن بعد الخمج بحوالي 4-8 أسابيع متحسساً للجزء البروتيني من العصية السلية. ويصبح التبدل واضحاً بالاستجابة الالتهابية المتأخرة في موضع حقن السلين (البروتين السلي). وعندما تظهر فرط الحساسية «التحساس» يصبح التفاعل حول البؤرة جلياً، وهذا ما يساعد على توضع العصيات في موضع الآفة. وظهور فرط الحساسية يجعل من الممكن التعرف على الخمج السابق باختبارات التشخيص واختبار السلين. ومع تطور فرط الحساسية يبدي الطفل حمى (حمى والغرن أو حمى البدء). وقد يبدي الطفل الحمامى العَقِدة أو التهاب الملتحمة النفاطي. وهذه التظاهرات ليست شائعة، وتحدث فقط إذا كان فرط الحساسية شديداً.

تقع البؤرة المتنية البدئية غالباً تحت الجنب وهي صغيرة وتشفى بتكلس أو بدونه، وقد تضخم البؤرة أحياناً لدرجة تسبب التصاقات بين الوريقة الحشوية والوريقة الجدارية من الجنب، وقد تنبثق في الفسحة الجنبية (جوف الجنب). وقد يزيد حجم البؤرة في أوقات أخرى وتنبثق المادة

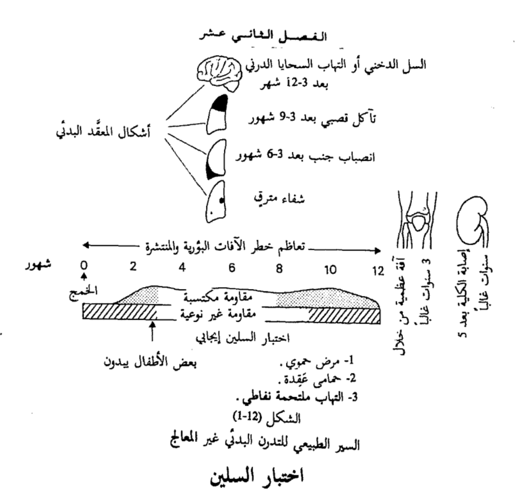
الجنبية في النهاية في القصبات مشكلة جوفاً، وتشكل مناطق من ذات رئة درنية بسبب الانتشار الدموي المنشأ.

ويبدي المكون العقدي للمعقد البدئي ميلاً واضحاً للشفاء أقل من ميل المكون المتني للشفاء عادة. ولذا فالعقد اللمفية عامل مهم في إنذار التدرن في الأطفال. (فقد تهتك العقد المتضخمة القصبات والأوعية اللمفية وينزح اللمف للرئة). ويؤدي هتك العقد للقصبات إلى التهاب باطن القصبات الدرني T. endobronchitis. وتلتصق العقد النقيرية hilar بالقصبات بالتفاعل الالتهابي، وقد يترقى الخمج من خلال الجدار القصبي، ويسبب في النهاية ناسوراً بين العقد واللمعة القصبية. وقد تؤدي الإصابة القصبية إلى انخماص فصي أو قسمي، أو تكثف، أو فرط انتفاخ انسدادي obstructive hyperinflation. وقد تتقرح العقد السطحية عن طريق الجلد محدثة جيباً، أو قد تتآكل البنى المجاورة مثل التأمور مسببة انصباباً في التأمور. وقد تنتشر الجراثيم من البؤرة والعقد، وخاصة من العقد إلى الدم. وتقضي الجملة الشبكية البطانية في غالبية المرضى على الجراثيم دون أن يحدث الداء السريري. ويظهر الداء بوضوح في عدد قليل من المرضى. وإن التهاب السحايا الدّرني والتدرُّن الدخني هما من أكثر اختلاطات التدرن البدئي خطورةً. (الشكل 12-1 و12-2).

الانتشار

ينتقل السل من إنسان لآخر عادة بالقطيرات المخاطية المخموجة والمحمولة بالهواء عندما يسعل المصاب أو يعطس أو يضحك. وتجف القطيرات وتصبح نويات قطيرات، وتبقى معلقة في الهواء ساعات. وتصل الذريرات (الجسيمات) particles التي يقل قطرها عن 10 نانومتر إلى الأسناخ. ويندر أن يحدث الانتقال بالتماس المباشر للمفرزات المخموجة مثل القشع واللعاب والبول.

ويكون مصدر الخمج الدرني في الأطفال من الكهل عادة. حيث يغلب أن يكون الكهل من أحد أفراد العائلة، فقد يكون أحد الوالدين أو الجدين أو مستخدماً في المنزل. وقد اتهم المخالطون الطارئون على الأسرة مثل جليسات الأطفال (مربيات الأطفال) والمعلمين، كمصدر للحالات الفرادية والأوبئة الصغيرة mini-epidemics. ويندر للأطفال المصابين بالتدرن البدئي أن يُعدو الأطفال الآخرين. وغالبية هؤلاء الأطفال غير مصابين بأعراض مرض رئوي ولا يتقشعون. ومع ذلك يقوم الأطفال بدور مهم في انتقال السل، ليس بسبب تلويثهم المباشر للبيئة، بل لأنهم مصابون بخمج ملتئم بشكل جزئي، ويظل كامناً ليتنشط كتدرن رئوي بعد سنوات عديدة. ويشكل الأطفال المصابون مستودعاً دائماً للسل في المجتمع.



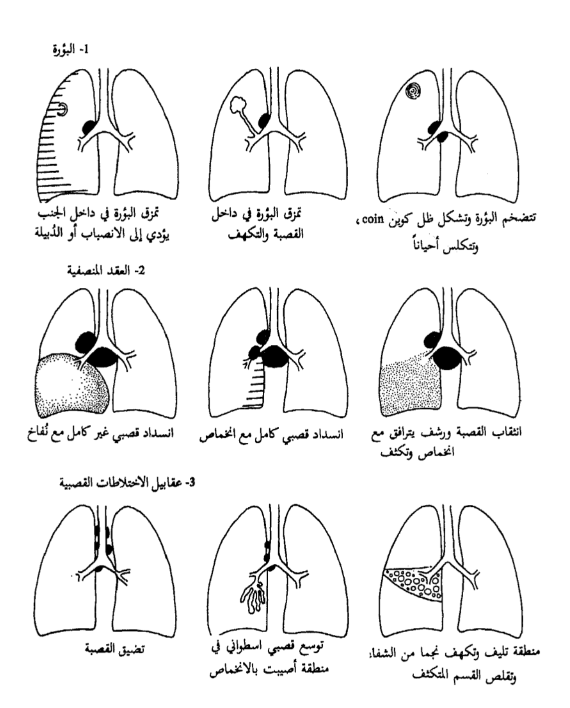
الشكل (12-1)
السير الطبيعي للتدرن البدئي غير المعالج

اختبار السلين

بعد حوالي 4-6 أسابيع من الخمج، وفي الوقت الذي تتشكل فيه البؤرة البدئية، وتتضخم العقد اللمفية يصبح البدن متحسساً لجزيء البروتين من العصبة السلية. ويصبح التبدل واضحاً بظهور الاستجابة الالتهابية المتأخرة في موضع حقن السلين. ويشكل ظهور تفاعل فرط الحساسية المتأخرة أساس اختبار السلين في الجلد. ويستند هذا الاختبار على حقيقة أن الخمج المتفطري يحدث فرط حساسية متأخرة لبعض منتجات الجرثوم تدعى السلين. وهو تفاعل متواسط بالخلية cell-mediated أو تفاعل فرط حساسية متأخرة (النمط 4)، ويتظاهر بجسوء induration في موضع حقن المستضد في الأشخاص المتحسسين.

اختبار مانتو

إن اختبار السلين هو الطريقة التقليدية لتشخيص السل، وإن حقن الأدمة (اختبار مانتو) بخمس وحدات من مشتق السلين المنقى من البروتين والمثبت بالـ Tween هو الاختبار المختار في الممارسة السريرية.



الشكل (2-12)
الاختلاطات الرئوية لمعقد التدرن الرئوي البدئي

ويجرى الاختبار بحقن الأدمة intradermal بـ 0,1 مل من مشتق السلين المنقى من البروتين PPD يحتوي على خمس وحدات في جلد الوجه الراحي للساعد. وقد تحقن المادة في مناطق أخرى من الجلد، ويفضل الساعد. ويجرى الحقن بإبرة مشطوفة عيارها 26 gauge أو 27 مع محقنة السلين الزجاجية أو البلاستيكية. ويجب أن يكون الحقن تحت سطح الجلد مباشرة وشطفة الإبرة للأعلى. ويجب أن يحدث انتبار باهت مفرد قطرُه حوالي 5-10 مم عندما تحقن الكمية المضبوطة من السائل (0,1 مل) في الأدمة. ويقرأ التفاعل بعد 24 ساعة من الحقن ويسجل قطر الجسوء بالمم بعد قياس الخط المستعرض على المحور الطولي للساعد. ويصعب غالباً تفسير الحمامى بدون جسوء، ولا تعتبر الحمامى دليلاً على الخمج الدرني. ويعاد الاختبار عندما يشك بأن الحقن تحت الجلد هو سبب الحمامى بدون جسوء.

تفسير تفاعل اختبار الجلد

الاختبار الايجابي

يفسر الجسوء الذي قطره 10 مم أو أكثر بالإيجابية، ويدل على خمج سابق بالمتفطرة الدرنية، أو خمج حالي. وتمثل هذه التفاعلات حساسية نوعية. ويعتبر التحوصل vesciculation بغض النظر عن كمية السلين تفاعلاً إيجابياً.

التفاعل المشكوك به (جسوء قطره 5-9 مم).

وتعكس التفاعلات بهذا الحجم حساسية يمكن أن تنتج عن المتفطرات اللانموذجية، أو عن المتفطرات الدرنية. فإذا كان الشخص على تماس مع شخص قشعُه إيجابي، أو تظهر فيه مظاهر شعاعية أو سريرية تتوافق مع السل، فيعتبر مصاباً. وفي الحالات الأخرى يجري تفاعل مانتو في الأشخاص المشكوك بهم.

التفاعل السلبي «جسوء قطره 0-4 مم»

ويعكس إما الحساسية للسلين أو درجة خفيفة من الحساسية للسلين. والأكثر احتمالاً أن لا يكون بسبب المتفطرات الدرنية. فإذا كان الشخص سلبي السلين على تماس مع شخص مصاب بالسل فيجب أن يُرَاقب، ويجرى له تفاعل مانتو المتكرر.

تفاعل مانتو والتلقيح السابق بالـ BCG « انظر ص412 »

العوامل التي تؤثر في تفاعل الاختبار الجلدي

إن أكثر سبب شائع للتفاعلات السلبية الكاذبة هو الخطأ في طريقة الحقن كالتسرب من المحقنة، أو أن يحقن السائل تحت الجلد بدلاً من حقنه في الأدمة. كما أن الاستجابات المتواسطة بالخلية مثل اختبار السلين تنقص أو تختفي مؤقتاً في أي مرض شديد أو مرض حمي ... أمثلة (بعد الحصبة أو الأمراض الاندفاعية الأخرى أو بعد التلقيح بالحمة الحية). وتؤدي الإصابة بكل من سوء التغذية وداء هودجكن والساركوئيد، أو التدرن الرئوي، أو التدرن الدُخني الصاعق إلى اختبار سلبي كاذب. وتثبط الستيروئيدات والمعالجة الكابتة للمناعة تفاعل الاختبار الجلدي أيضاً. ويميل تفاعل اختبار الجلد بالسلين للاستمرار، مع أنه ينقص، مع تقدم العمر. وللاختبار المتكرر في مثل هؤلاء الأشخاص في فترة قصيرة تأثير معزز، ويحدث استجابة إيجابية[2]، وربما يحدث التعزيـز في كل مجموعات الأعمار، ولكن يزداد ترداده مع العمر. ويجب أن يذكر أن الاختبارات المتكررة لا تحسس الشخص غير المصاب للسلين. والملاحظة الأخيرة التي يجب أن يتنبه لها الطبيب هي أن التفاعل السلبي للسلين PPD لا ينفي تشخيص السل.

اختبارات السلين الأخرى

يمكن إجراء اختبار تفاعل الجلد للسلين بأدوات الوخز المتعدد. وتوجد أنماط عديدة من الأدوات ويتم حقن السلين الكثيف بهذه الأدوات في الجلد. ومع ذلك لا يمكن قياس الكمية المضبوطة المحقونة بالاختبار. ويشيع استعمال هذه الاختبارات لسهولة وسرعة حقنها. ويجب أن تعتبر كل هذه الاختبارات اختبارات تَقَصٍّ أكثر من أن تعتبر اختبارات تشخيصية، ويجب أن يجرى اختبار مانتو دوماً عندما يشك بتشخيص السل.

المظاهر السريرية للتدرن في الأطفال

من المناسب دراسة المظاهر السريرية تحت العناوين الثلاثة التالية:

1. المعقد البدئي.
2. ترقي مكونات المعقد البدئي.
3. الاختلاطات الدموية المنشأ.

المعقد البدئي

لا تظهر أعراض المعقد البدئي في أغلب المصابين به. ويكشف المعقد البدئي بظروف مختلفة. ويحدث هذا عادة عند فحص الأطفال المخالطين لكهول مصابين بتدرن فعال أو في أثناء دراسة وبائية أو تَقَصٍّ في المدرسة. ويمكن أن يقسم الأطفال بمعقد بدئي غير مختلط إلى أربع مجموعات فرعية:

(a) المصابين بتفاعل سلين إيجابي، دون علامات أخرى للمرض.

(b) المصابين بتفاعل سلين إيجابي ومظهر شعاعي لضخامة عقدية بدون دليل على آفة متنية بدئية.

(c) المصابين بتفاعل سلين إيجابي ومعقد بدئي ظاهر. (آفة متنية وإصابة عقدية). الشكلان (3-12) (4-12).

(d) المصابين بتدرن خارج الرئة.

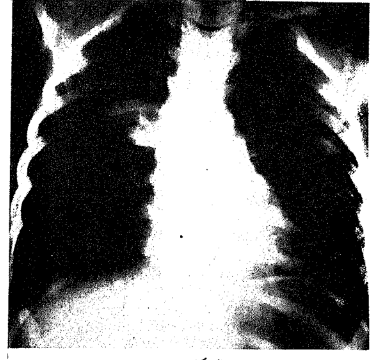
وأكثر المجموعات الفرعية شيوعاً هي b,a. ويتم تشخيص المعقد البدئي في الممارسة دائماً نتيجة تفاعل السلين الإيجابي، ويندر وجود الأعراض والعلامات. ويبدي بعض الأطفال مع تطور فرط الحساسية الداءَ الحمي febrile illness، أو حمى البدء (والغرن)، أو الحمامى العقدة، أو التهاب الملتحمة النفاطي. ومن المهم إدراك أن المعقد البدئي يمكن أن يكون مرضاً خطيراً. وإن معرفة أن غالبية الأطفال المصابين بالمعقد البدئي يشفون بدون أن تظهر فيهم علامات الداء أو يغلب أن تكون الأعراض غير نوعية لا يبدل من إمكانية خطر المرض. وإن الأطفال المصابين بخمج بدئي حديث، مع أن مرضهم ليس شديداً، فهم معرضون للخطر، وقد يشكون من اختلاطات بؤرية للمعقد البدئي، أو تظهر فيهم آفات من منشأ دموي منتشر في السنوات الأولى بعد الخمج. ويحتمل أن تصاب فيهم في النهاية الكليتان والعظام، وتظهر الآفة الرئوية.

ترقي مكونات المعقد البدئي

الآفة المتنية

(a) الامتداد إلى جوف الجنب

إن ذات الجنب مع الانصباب اختلاط مبكر عموماً للتدرن الرئوي البدئي، مع أنها غير شائعة في الأطفال دون السنة السادسة من العمر. وتنتج عادة من امتداد الخمج من البؤرة تحت



الشكل (3-12)

التدرن : صورة شعاعية لطفل عمرهُ 4 سنوات تبين المعقد وإصابة منطقة بين بؤرية interfocal zone .



الشكل (4-12)

التدرن : صورة صدر شعاعية تبين المعقد البدئي المتكلس للطفل السابق نفسه .

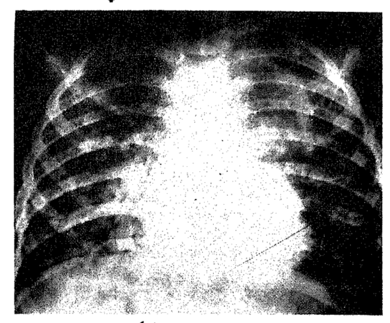
الجنب ، وقد تشاهد أحياناً في الأطفال المصابين بالسل الدُخني . ويوجد دليل يشير إلى أن فرط الحساسية للسلين تلعب دوراً مؤهباً لبداية الانصباب الجنبي ، فقد لوحظ مرافقة ذات الجنب للحمامى العَقِدة . ويبدأ المرض عادة بزلة وحمى وألم في الجنب المصاب . وتكشف العلامات السريرية والشعاعية في فترة يوم أو أكثر . ويكون سائل الجنب النموذجي أصفر اللون ، مصلياً ويحتوي على لمفاويات وكمية مرتفعة من البروتين . والانذار المباشر للتدرن مع انصباب جنبي جيد ، والاضطراب الدائم في وظيفة الرئة غير شائع بعد الانصباب الجنبي .

(b) ترقي البؤرة البدئية بؤرياً

لا يسلك المكوِّن الرئوي للمعقد البدئي السير العادي الحميد أحياناً بل يترقى موضعياً ، فتتسع منطقة التجبن ، وتتلين أخيراً ، وتنثر محتواها في القصبات مشكلة كهفاً رقيق الجدار . ويحدث انتشار البؤرة الرئوية ذات قصبات ورئة درنية . (الشكل 12-5) . وما لم تميز الحالة فإن مناطق جديدة من ذات الرئة الدرنية تستمر في الظهور . ويبدي المريض مرضاً شديداً عادة مع حمى وسعال . وتوجد العصيات غالباً في محتويات المعدة والرئة ، إذا تم الحصول عليها . ويموت أغلب الأطفال المصابين بهذا الاختلاط إذا لم يعالجوا المعالجة النوعية . والانذار حسن في المعالجة النوعية . وإن الآفات البدئية المترقية غير شائعة في الأطفال جيدي التغذية .

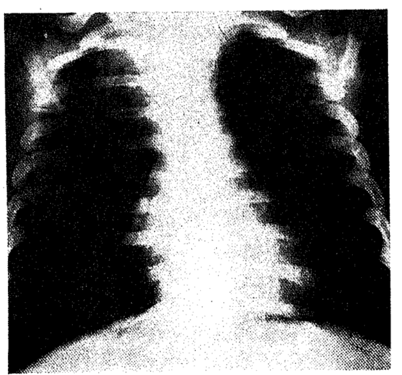
اختلاطات العقد اللمفية الناحيّة

تصاب العقد التي تنزح البؤرة البدئية دائماً في الأطفال . ويختلف حجم العقدة ودرجة التجبن تبعاً للعمر والتغذية إذ تكون العقدة أضخم كلما صغر عمر الطفل ، وساءَت تغذيته (الشكل 12-6) . ويسبب التفاعل الالتهابي التصاق العقدة الملتهبة بالقصبة المجاورة . وقد يكون الخمج محدوداً في الجدار الخارجي للقصبة ، والغالب أن يترقى للداخل من خلال الطبقة المخاطية . وتصاب بعض قصبات كل طفل مصاب بالتدرن تقريباً حتى ولو لم تترق الإصابة إلى أبعد من المرحلة الأولى . فإذا ترقى الخمج في الجدار القصبي تتقرحّ المخاطية ، وقد يتشكل نسيج حبيبي . والواقع أن النسيج الحبيبي قد يسد القصبة جزئياً أو كلياً . ويؤدي ضغط العقدة المتضخمة على القصبة إلى تضيقها ، ولكن المألوف أن تتآكل البنى وتتمزق . وينتج عن الإنسداد الكامل للقصبة انخماص فصي أو قسمي . وإذا كان الانسداد غير تام وعمل كصمام كروي ball valve حدث فرط انتفاخ موضع . (الشكل 12-7) . ويطلق على الكثافة الفصية أو القسمية المشاهدة في صورة الصدر الشعاعية غالباً فوق السل epituberculosis ، ويمثل منطقة متكثفة بارزة تنتج من تآكل القصبة ، ومن



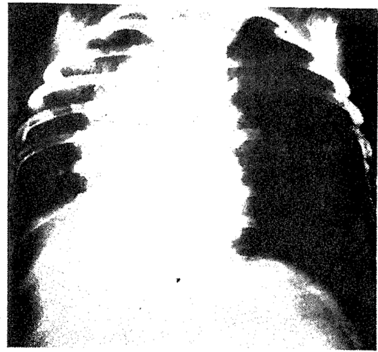
الشكل (12-5)

صورة شعاعية لطفل عمرهُ 6 سنوات مصاب بذات القصبات والرئة الدرنية . لاحظ الكثافات المتفرقة المنتشرة في جميع أنحاء الرئتين ، مع تكهف الفص العلوي الأيسر .



الشكل (12-6)

التدرن : صورة صدر شعاعية لطفل عمرهُ 4 سنوات أصيب فجأة بصرير وضائقة تنفسية . وقد انضغطت الرغامى بالعقد جانب الرغامى **وتشكل** خراج .

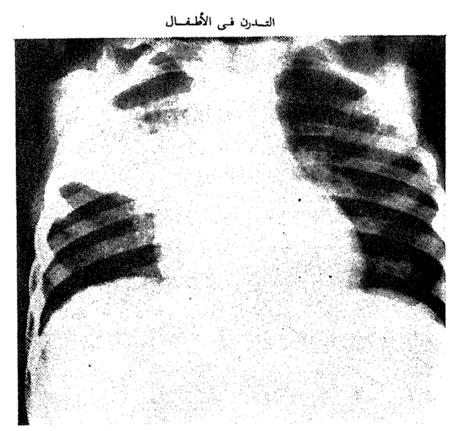


الشكل (12-7)

صورة صدر شعاعية لطفل عمرهُ ثلاث سنوات، مصاب بسعال ووزيز، بسبب انسداد القصبة اليسرى لإصابة العقد اللمفية بالتغير بالتدرن. فرط انتفاخ الرئة اليسرى.

الانتشار الموضعي للمادة السلية مع التفاعل (فرط الحساسية)، الذي تحدثه المادة الجبنية، أو فرط الحساسية، التي تتلو خمجاً جرثومياً غير درني وهذا نادر جداً[3]. (الأشكال 12-8 و12-9).

لا تظهر الأعراض عادة في المراحل المبكرة من الإصابة القصبية. وقد يصاب الأطفال الصغار والرضع المصابون بضخامة العقد المنصفية بوزيز شهيقي، ووزيز زفيري، مع سعال خشن جاف يوصف نموذجياً بالسعال النحاسي، ويحدث أحياناً بشكل انتيابي، يشبه السعال الديكي. وعندما يكون السعال شديداً في الأطفال الصغار المصابين بالتهاب باطن القصبة endobronchial disease فعادة ما يرتاحون بوضعية الانكباب prone. ووضع الطفل بوضعية الانكباب، وما تؤدي إليه من توقف السعال يفيد في التشخيص. ويصعب كشف العلامات السريرية ما لم تكن الإصابة كبيرة، بحيث تشمل القصبة الأم أو قصبة فص. وتنقص الأصوات التنفسية في مناطق فرط الانتفاخ الانسدادي، وتظهر طبلية بالقرع. وقد ينزاح القلب والمنصف. وتنقص الأصوات التنفسية في الانخماص الواسع، ويتظاهر بتكثف في القرع. ولا تشاهد علامات فيزيائية شاذة في الآفات الصغيرة. وتنصرف أغلب الآفات القسمية سريرياً وشعاعياً.



الشكل (12-8)

التدرن : صورة صدر شعاعية لطفل عمرهُ 3 سنوات مصاب بآفة قسمية في الفص العلوي الأيمن وآفة قسمية في قمة الفص السفلي الأيمن.

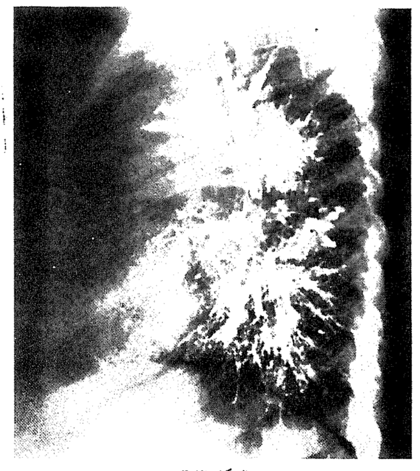
وقد يتبقى توسع قصبي في بعض المرضى، قد يترافق مع تضيق قصبي في مكان إصابة باطن القصبة. وتترقى الآفة القسمية أحياناً ببطء، حيث يستبدل التفاعل الالتهابي المزمن بالتليف، ويظهر التجبن في الفص المصاب.

ويندر جداً أن تتمزق العقدة في التأمور مسببة نتحة دموية مصلية. وقد يبدي الطفل المصاب بمرض حمي زلة خفيفة، وقد يشكو من انزعاج خلف القص. وقد تكون علامات التهاب التأمور واضحة.

الاختلاطات الدموية المنشأ

التدرن الدخني

يحدث هذا الاختلاط عندما تنتشر الجراثيم بالدم في كل أنحاء الجسم، بما فيها الرئتين،



الشكل (12-9)

التدرن : تصوير قصبات الطفل السابق (12-8) وجود **التوسع القصبي** في الفص العلوي الأيمن ، والقسم القمي من الفص السفلي الأيمن ، بعد 13 شهراً من البدء .

وتُحدث آفات بؤرية صغيرة . وقد يكون الانتشار حاداً أو صاعقاً ، والبدء بطيئاً أو مزمناً . وتغزو العصيات السلية المجرى الدموي عادة بأعداد كبيرة من بؤرة متجبنة ، تتوضع غالباً في عقدة . وإن السل الدموي المنشأ المتعمم الحاد اختلاط سريع للتدرن البدئي ، ويحدث عادة خلال ستة أشهر من الخمج . ويشاهد في الطفولة واليفع ، إلا أنه يحدث كثيراً في الرضع والأطفال الصغار . وأغلب الأطفال الذين يظهر فيهم هذا الاختلاط مصابون بمعقد بدئي فعال . وتأثيرات هذا الاختلاط متعممة ، وهي حمى ونقص في الوزن والقدرة والشهية . ولا يكون السعال بارزاً ، وسببه إن وجد ، العقدة المتضخمة ، وليس الآفات الدخنية في الرئة . ويغلب أن يتضخم الكبد والطحال . وتشاهد في تنظير الشبكية (قعر العين) درينات مشيمية قليلة الارتفاع ، صفراء على طول الأوعية الدموية ،

قرب القرص البصري. وهي مشخصة. ولا تظهر العلامات الرئوية حتى تترقى الحالة، حيث تسمع الخراخر الفرقعية المنتشرة في كل أنحاء الساحتين الرئويتين. والصورة الشعاعية مميزة، حيث يظهر تبقع mottling ناعم منتشر يشمل الساحتين الرئويتين (الشكل 12-10). وللدرينات الناتجة من الانتشار الدموي المنشأ المتعمم الحاد الحجم نفسه تقريباً، وقد يختلف من مريض لآخر، ويتروا ح حجمها من حبة الشعير إلى 4-6 مم قطراً. وسير التدرن الدخني الحاد مترقٍ باطراد، ما لم تبدأ المعالجة بمضادات الجراثيم. ويظهر التهاب السحايا الدرني في أغلب المصابين بالتدرن الدخني غير المعالج.

التهاب السحايا الدرني

وهو شكل خطر جداً للتدرن. وقد كان داء مميتاً قطعاً، قبل حلول المعالجة بمضادات الجراثيم، ويحمل حتى في الوقت الحاضر مراضة ومعدل وفيات كبيرين. والسببان الأساسيان للعقابيل العصبية هما التهاب باطن الشريان السلي T. endarteritis واستسقاء الرأس الانسدادي. ويبدأ التهاب السحايا الدرني خلسةً بأعراض مبهمة لخمول apathy وقَمَه، وهيوجية، وإقياءات، وحمى خفيفة. ويظهر الوسن في المرحلة الثانية، وقد تحدث الاختلاجات. وتترقى الحالة إذا لم تعالج، وتدخل في المرحلة الأخيرة وهي السبات. ويثبت التشخيص. باختبار السلين، وفحص السائل الدماغي الشوكي والصورة الشعاعية للصدر. وعادة ما يكون تفاعل السلين إيجابياً، إلا أنه يكون أحياناً سلبياً في المراحل الأخيرة من المرض.

ويشاهد في أغلب المرضى بعض مظاهر التدرُّن الرئوي في الصورة الشعاعية للصدر. وقد يُشاهد أحياناً طرازٌ دخني. والغالب أن يكون السائل الدماغي الشوكي عكراً، مع زيادة عدد الكريات التي تكون كثيرات النوى (عدلات) في البدء، ثم تصبح لمفاوية. ويرتفع البروتين وينخفض السكر، وقد يكون كلورور السائل الدماغي الشوكي طبيعياً في البدء، ثم يهبط مع ترقي الداء. ويتحدد الإنذار بالمرحلة التي يتم فيها التشخيص، وتبدأ فيها المعالجة. فبالتشخيص والمعالجة الباكرة تكون النتيجة مرضية عادة، ويسوء الإنذار عندما يدخل الطفل في مرحلة السبات، وإذا عاش المصاب يترك المرض تلفاً عصبياً دائماً.

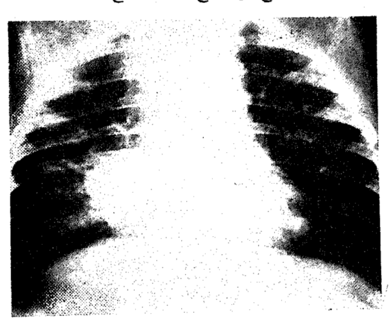
التشخيص الجرثومي

إن كشف العصيات الصامدة للحمض في اللطاخة الملونة دليل افتراضي على السل.

وزرع المتفطرة الدرنية هو الطريقة الوحيدة الحاسمة في إثبات التشخيص، وفي اختبار استعدادية الجرثوم للدواء أيضاً. فالرضع والأطفال يبتلعون الجراثيم التي تصل إلى البلعوم من الرئة، ومع ذلك فإن عدد العصيات وترداد الزروع الإيجابية المكتشفة من غسالة المعدة قليل، ولو أجريت لثلاث أيام متعاقبة. ومع أنه يندر أن تكون الزروع إيجابية في الأطفال المصابين بآفات رئوية بدئية، فإن غسل المعدة يبقى طريقة ذات شأن. وتزداد نتيجتهُ الإيجابية في غسالة المعدة بانتشار الداء الرئوي. ويمكن الحصول على المفرزات القصبية من الأطفال الكبار بتنبيه السعال (بانشاق مصل ملحي دافىء بالإرذاذ).

ومن النادر أن يعطي الفحص المباشر للسائل الدماغي الشوكي وسائل الجنب، والسائل الزلالي، والبول نتيجة إيجابية. ومن المحتمل جداً أن يعطي أي منها نتيجة إيجابية بالزرع. وقد يكون زرع الدم أو زرع نقي العظام إيجابياً في السل الدخني. وتزيد نسبة الإيجابية بزرع المادة المرضية النسجية مثل خزعة الجنب، حيث تعطى إيجابية أعلى من زرع السائل الجنبي وحده.

وإن عدم القدرة على كشف المتفطرات الدرنية سواء بالفحص المباشر أو بالزرع لا ينفي تشخيص التدرن، ويجب أن لا يمتنع عن العلاج بانتظار النتائج المخبرية.



الشكل (12-10)

التدرن: صورة صدر شعاعية لطفل عمرهُ سنتان مصاب بالتدرن الدخني.

معالجة التدرن في الأطفال

في حين أن المعالجة الكيمياوية النوعية ذات أهمية حيوية في معالجة التدرن ، فإن وسائل المساعدة العامة ، مثل تأمين تغذية ملائمة مهمة أيضاً . والأدوية المضادة للسل الشائعة الاستعمال مبسوطة في الجدول 12-1 ، مع مقاديرها ، وتأثيراتها الجانبية الرئيسية . والدواءان الأساسيان هما الأيزونيازيد والريفامبسين . والأدوية الأخرى مع أنها تستعمل أحياناً ، فهي إما غير فعالة ،أو أن لها سمية كبيرة ، مما يحدُّ من استعمالها .

(الجدول 12-1) صفات الأدوية المستعملة في معالجة التدرن

الدواء	الجرعة اليومية	طريقة الاعطاء	التأثيرات الجانبية وملاحظات
إيزوينازيد	10-20 ملغ/كغ بحد أقصى يبلغ 300-500 ملغ	بالفم 1-2 مرة في اليوم	التهاب أعصاب محيطي ، التهاب العصب البصري ، اختلاجات ، سمية للكبد ، طفح جلدي
ريفامبسين	10-20 ملغ/كغ بحد أقصى يبلغ 600 ملغ	بالفم 1-2 مرة في اليوم	عسر هضم ، سمية للكبد ، نقص الكريات البيض ، نقص الصفيحات ، وتأثيرات جانبية غير شائعة
ستربتوميسين	20-40 ملغ/كغ بحد أقصى يبلغ 1 غ	حقنا بالعضل 1-2 مرة في اليوم	فقد السمع وإصابة دهليزية ، طفح جلدي ، حمى ، ألم مفاصل
اثامبتول	10-15 ملغ/كغ بحد أقصى يبلغ 1500ملغ	بالفم ، مرة واحدة في اليوم	التهاب العصب البصري ، عمى ، عسر هضم ، طفح جلدي . لا يعطى للأطفال دون السنة السادسة من العمر لصعوبة اجراء الفحوص البصرية فيهم
اثيوناميد	10-20 ملغ/كغ بحد أقصى يبلغ 750ملغ	بالفم 2-3 مرات في اليوم	عسر هضم ، هبوط ضغط وضعي ، التهاب كبد ، اعتلال عصبي محيطي
بار أمينوساليسيك (باس)	200-300 ملغ/كغ بحد أقصى يبلغ 12 غ	بالفم 2-4 مرات في اليوم	عسر هضم ، نقص بوتاسيوم الدم ، يرقان ، نقص الكريات البيض ، طفح جلدي ..

وعند التفكير بالمعالجة فمن المهم تذكر فكرة الخمج التدرني مقابل المرض التدرني . فالخمج التدرني هو الحالة التي تستقر فيها العصية السلية في البدن بدون علامات أو أعراض سريرية أو جَرثومية أو شعاعية . وبمعنى آخر فإنها حالة فرادية يكون تفاعل السلين فيها إيجابياً فقط . ويدل المرض التدرني على شخص مخموج يعمل فيه حدث مرضي يصيب عضواً أو أكثر من البدن . ولذا يمكن الأخذ بالمعالجة في حالتين رئيسيتين هما : الوقاية الكيمياوية chemoprophylaxis ومعالجة المرض الحاد .

الوقاية الكيمياوية

يمكن إعطاء الأدوية المضادة للسل المستعملة في معالجة المرض السلي لمنع المرض من التطور في شخص مخموج . ويفترض أن تؤثر الوقاية بإنقاصها الجمهرة الجرثومية bacterial population في الآفات الملتئمة ، أو الآفات الشعاعية الخفية ، وبالمعالجة الفعلية للخمج لمنع ترقي التدرن . وقد ثبت أن إعطاء الأيزونيازيد لوحده بمقدار 10 ملغ/كغ فعال جداً في منع المرض . ولا تشارك الأدوية الأخرى المضادة للسل الأيزونيازيد في هذه الفعالية .

يتعرض كل من يبدي تفاعلاً إيجابياً للسلين لخطر ظهور المرض السلي ، ويستفيد من المعالجة الوقائية . وتزداد خطورة ظهور المرض كلما صغر العمر ، مع أن الخطورة تبقى طيلة الحياة . كما وتزداد خطورة التهاب الكبد ، وهو اختلاط للمعالجة بالأيزونيازيد ، مع تقدم العمر ، ونسبتها قليلة جداً لدرجة كبيرة في الأشخاص دون العشرين من العمر[4] . ومع ذلك يجب أن يوازن في المعالجة الوقائية ما بين مخاطر ظهور الداء السلي والمخاطر السمية للأيزونيازيد . وتوحي الأدلة الآتية ببدء الوقاية الكيمياوية ، وقد تحتاج بعض الحالات الفردية لبعض التحوير .

التعرض بدون دليل على الخمج

وتشمل هذه المجموعة أفراد الأسرة والمخالطين القريبين من شخص تم تشخيص السل فيه حديثاً . وتقع أعلى نسبة من الخطورة في الأطفال المخالطين لأشخاص تكون الفحوص الجرثومية فيهم إيجابية . لأن مثل هؤلاء الأطفال قد يكونون مخموجين ولم يتحسسوا بعد ، ويكون اختبار السلين فيهم سلبياً . ويجب أن يجري الاختبار الجلدي للمخالطين ، فإذا كان الاختبار سلبياً يعطى الأيزونيازيد للوقاية لمدة أقلها 8-12 أسبوعاً ، ثم يعاد اختبار السلين . فإذا ظل سلبياً يلقح المخالطون

بالـ BCG ، أمّا إذا كان الاختبار الجلدي إيجابياً أو أصبح إيجابياً ، وصورة الصدر الشعاعية سليمة ، فيعطى الأيزونيازيد لمدة 12 شهراً على الأقل . وإعطاء الأيزونيازيد بمفرده ولمدة 12 شهراً ، ينقص وقوع المرض الفعال في المجموعة المخموجة خلال السنوات 5-10 التالية .

الأشخاص المصابون حديثاً (انقلاب تفاعل السلين الحديث)

يطبق مصطلح «المنقلبون الحديثون» على الأشخاص الذين انقلب فيهم تفاعل السلين في أثناء السنتين السابقتين من سلبي إلى إيجابي ، أو ازداد قطر التفاعل 6 مم على الأقل ، وأقل من 10 مم إلى أكثر من 10 مم . وإن التأثير المعزز لاختبار الجلد المتكرر والمذكور سابقاً يجب أن يؤخذ بالحسبان في الكهول ، دون أن يطبق فعلاً على الأطفال . ويعطى الأيزونيازيد (علاج وقائي) للمنقلبين الحديثين ، دون مظاهر شعاعية أو سريرية أو جرثومية للمرض لمدة 12 شهراً . وتبلغ نسبة ظهور السل في الشخص المخموج حديثاً في أثناء السنة الأولى 5% .

إيجابيو تفاعل السلين الآخرون

(a) يعتبر كل الأطفال واليافعون إيجابيي تفاعل السلين بدون دليل على وجود المرض ، منقلبين حديثين ، ويجب أن يعطوا الأيزونيازيد وقاية لمدة اثني عشر شهراً . وبسبب قلة سمية الأيزونيازيد فقد اقترح وأوصي بإعطاء الأيزونيازيد للوقاية ، لكل الأشخاص إيجابيي تفاعل السلين ، دون السنة 35 من العمر [5] . ومع ذلك يجب تقدير الخطر الفردي في هذه المجموعة .

(b) حالات سريرية خاصة . يعتبر الأطفال إيجابيي تفاعل السلين والذين يعالجون لفترة طويلة بالستيروئيدات أو بمعالجة كابتة للمناعة ، أو المصابون بابيضاض الدم ، أو داء هودجكن ، أو الداء السكري مرشحين للوقاية بالأيزونيازيد لفترة من الزمن . ولا يوجد ما يدل على أن استمرار المعالجة أكثر من 12 شهراً مفيد في هذه الحالات .

المعالجة الكيمياوية للمرض التدرني

إن المرشدات الموجهة للمعالجة الكيمياوية مبسوطة في الجدول 12-2 ويعطى الأيزونيازيد مع الريفامبسين لكل الأطفال المصابين بمظاهر شعاعية للتدرن الرئوي البدئي ، ولمدة أقلها 12 شهراً أياً كان عمرهم . وينصح بإضافة دواء ثالث ، إذا وجدت إصابة متنية واسعة ، بالإضافة إلى الستربتوميسين الذي يعطى لمدة 4-8 أسابيع . ويعالج التدرن (تدرن باطن القصبات) معالجة التدرن الرئوي المترقي

الجدول 12-2 معالجة التدرن

الحالة	الدواء	المدة
المخالطون سلبيو التفاعل	ايزونيازيد	12-8 أسبوعاً
منقلبون حديثون	ايزونيازيد	12 شهراً
تدرن رئوي بدئي	ايزونيازيد + ريفامبسين	12 شهراً
تدرن رئوي بدئي متني مترقي	ايزونيازيد + ريفامبسي	12 شهراً
إصابة متنية شديدة	ايزونيازيد	12 شهراً
	ريفامبسين	12 شهراً
	ستربتوميسين	8-4 أسابيع
إصابة باطن القصبات	ايزونيازيد	18-12 شهراً
	ريفاميسين	18-12 شهراً
	بريدنيزولون	10-6 أسابيع
ذات الجنب الدرنية	ايزونيازيد	18-12 شهراً
« انصباب »	ريفامبسين	18-12 شهراً
	بريدنيزولون	10-6 أسابيع
التدرن الدخني	ايزونيازيد	24-12 شهراً
	ريفامبسين	24-12 شهراً
	ستربتوميسين	8-4 أسابيع
التهاب السحايا الدرني	ايزونيازيد	24-12 شهراً
	ريفامبسين	24-12 شهراً
	ستربتوميسين	8-4 أسابيع
	بريدنيزولون	6-4 أسابيع

نفسها . وقد اقترحت إضافة البريدنيزولون بمقدار 1 ملغ/كغ لمدة 10-6 أسابيع إذا كان الانسداد القصبي واضحاً . ويفيد البريدنيزولون خاصةً إذا أعطي في وقت مبكر . كما يستعمل البريدنيزولون في معالجة ذات الجنب الدرنية الرطبة ، حيث يؤثر جيداً ، بإزالته للسائل سريعاً . ويحتاج التدرن الدخني لثلاثة أدوية في البدء ، بالإضافة إلى الستربتوميسين الذي يقطع بعد فترة 8-4 أسابيع . ويعالج

التهاب السحايا الدرني بمعالجة التدرن الدخني نفسها ، وللبريدنيزولون بعض الفائدة في منع حصار السائل الدماغي الشوكي . وقد بينت الدراسات تحسن تراجع الوفيات باستعمال البريدنيزولون . ورغم تراجع معدل الوفيات فإن درجة التلف الدماغي في الباقين على قيد الحياة لم تتغير ، بل ازداد عدد الأحياء من الأطفال المصابين بتلف عصبي شديد ، يتمنون الموت بطريقة أخرى .

المعالجة الكيمياوية قصيرة الأمد [7-6]

عندما أصبحت الأدوية المضادة للسل متاحة استعملت في البدء مفردة ، ولفترة قصيرة من الزمن نسبياً ، وسرعان ما اتضح أن هذه الأدوية رغم فعاليتها الشديدة فقد بقي قشع المرضى المصابين بالداء الشديد إيجابياً ، كما ظهرت مقاومة المتفطرات الدرنية للدواء بسرعة . وقد بينت الدراسات المتلاحقة أن المعالجة المشتركة لفترة طويلة من الزمن أكثر فعالية ، وتقضي الممارسة النموذجية إعطاء أدوية متعددة لمدة 18-24 شهراً . وقد أبرزت هذه المعالجة ، مع أنها فعالة ، مشاكل للمريض ، وهي التكلفة المرتفعة ، والمصاعب اللوجستيكية في تقديم الخدمات ، خاصة في المناطق المتطورة . وقد حثت هذه الصعوبات على دراسة الأنظمة الدوائية التي تتيح وجود معالجة قصيرة الأمد ، وتؤمن شفاءً مرتفع النسبة . ويبين عدد من الدراسات التي أجريت على الكهول نتائج جيدة لأشواط قصيرة من المعالجة الكيمياوية ، لفترة تتراوح من 6-9 شهور . واقترح أن هذه الفترة من العلاج مناسبة للتدرن الرئوي غير المختلط . ومع ذلك فإن الرأي السائد ما زال يشير إلى أن المعالجة الطويلة ضرورية للمصابين بالتدرن الرئوي المختلط ، والمصابين بالتدرن خارج الرئوي .

الوقاية

مع أن كشف الأطفال المصابين بالتدرن ومعالجتهم مهم في الوقاية ، فإن هذا الكشف لا يمنع بذاته الداء ، أو يتحكم بوقوعه في المجتمع . كما أن تحسن الوضع الاقتصادي العام والحالة الثقافية والغذائية في المجتمع مهم أيضاً ، وتساوي أهميته كشف الداء . ويحتاج دور لقاح BCG في الوقاية إلى الإيضاح :

إن الأشخاص سلبي تفاعل السلين مستعدون للخمج البدئي . وتدل المظاهر التجريبية والسريرية على أن اكتساب إيجابية السلين بشكل طبيعي يعكس نشاط آليات المناعة المتواسطة بالخلايا ، ويحدث وقايةً من التعرض خارجي المنشأ للتدرن . ومع ذلك فقد ينشط التدرن في مثل هؤلاء الأشخاص .

وقد اشتقت عصية كالمت وغيران المعروفة بـ (BCG) في الأصل من ذرية منوعّة للمتفطرة البقرية أضعفت بإمرارها المتكرر في مزارع متسلسلة لمدة تزيد عن 13 سنة . وقد بينت الدراسات الأولى في معهد باستور أن الحيوانات الممنعة بهذا المزروع تكوّن مقاومة زائدةً لمقدار معين من العصية السلية المنوعة . وقد أعطي لقاح BCG في عام 1921 ، وقد حقن ما يزيد على 100 مليون إنسان بهذا اللقاح من كل الأعمار . ويؤثر لقاح BCG في حصر تكاثر العصيات السلية وانتشارها ، ومنع تطور الآفات بعد الخمج . وعليه فإن التلقيح لا يمنع استقرار الخمج في الإنسان بل يمنع الامتداد والإنتشار .

وتتراوح فعالية التلقيح بالـ BCG من 0-80% في دراسات عديدة [8-9] . وسبب هذا التباعد في النتائج غير واضح ، مع أن الاختلافات في فعالية اللقاح وتحسس الملقحين بالمتفطرة الدرنية اللانموذجية والحالة الغذائية للملقحين ، وعوامل أخرى تلعب دوراً واضحاً . ولذا فإن استطبابات التلقيح بالـ BCG مختلفة . ويقترح الآتي :

1. للتلقيح الروتيني بلقاح BCG في البلدان والمجتمعات التي يرتفع فيها معدل وباء التدرن ، قيمة وفائدة خاصة في الوِلدان . وقد اقترح سبرنجيت أنه حيث تبلغ نسبة المنقلبين السنوية 0,5-1% ، فإن هذه النسبة تبرر التلقيح بالـ BCG ، بغض النظر عن التكلفة [10] . وفي البلدان التي تكون فيها نسبة المنقلبين أقل من هذه النسبة ، كما هي الحال في أغلب البلدان المتطورة يوازن بين منفعة اللقاح وكلفته .

2. يعطى لقاح الـ BCG في البلدان المتطورة لمجموعات معينة ، مثل الفئات الفقيرة ، والكحوليين ، والمهاجرين والعاملين في المجال الصحي ، والمعاهد ، وإجمالاً للذين يعملون في مجتمعات يرتفع فيها معدل الوباء .

3. يعطى لقاح الـ BCG للأطفال الذين لا يمكن تجنب تعرضهم لأم مصابة ، أو لشخص مصاب في العائلة بالتدرن الرئوي الفعال .

ومن الثابت أن أحد مساوىء التلقيح بالـ BCG هو أنه يجعل تفاعل السلين إيجابياً ، ولذا يصعب باستعمال اختبار السلين التعرف على الداء الفعال في الملقحين . وقد دلت الخبرة على أن لتفاعل السلين التالي قطراً يقل عن 10 مم عادة . فإذا كان قطر التفاعل الجلدي للسلين في شخص ملقح أكثر من 10 مم اعتبر مصاباً بالداء الفعال ، وخاصة إذا كان القطر أكثر من 20 مم . وبما أن

العديد من الملقحين بالـ BCG قادمون من مناطق في العالم ينتقل إليهم الداء غالباً ، فالمهم أن يفحص الأشخاص الملقحون سابقاً بحثاً عن المرض وتدبيرهم وفق ذلك .

المراجع

REFERENCES

1 AMERICAN THORACIC SOCIETY (1981) Diagnostic standards and classification of tuberculosis and other mycobacterial diseases (14th Edition). *Am. Rev. Resp. Dis.* **123**, 343.

2 THOMPSON W. J., GLASSROTH J. L. & SNIDER D. E. (1979) The booster phenomenon in serial tuberculin testing. *Am. Rev. Res. Dis.* **119**, 587.

3 SEAL R. M. E. & THOMAS D. M. E. (1976) Endobronchial tuberculosis in children. *Lancet* **ii**, 995.

4 EDITORIAL (1975) The competing risks of tuberculosis and hepatitis for adult tuberculin reactors *Am. Rev. Resp. Dis.* **11**, 573.

5 GLASSROTH J., ROBINS A. G. & SNIDER D. E. (1980) Tuberculosis in the 1980's. *New Engl. J. Med.* **302**, 1441.

6 Controlled clinical trial of five short-course (4 month) chemotherapy regimens in pulmonary tuberculosis. Second report of 4th Study. East African/British Medical Research Councils Study, 1981. *Am. Rev. Resp. Dis.* **123**, 165.

7 Joint American Thoracic Society and Center for Disease Control Statement: Guidelines for short course tuberculosis chemotherapy (1980). *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 611.

8 EICKHOFF T. C. (1977) The current status of BCG immunization against tuberculosis. *Am. Rev. Med.* **28**, 411.

9 Editorial (1980) B.C.G. vaccination in the newborn. *Br. med. J.* **281**, 1445.

10 SPRINGETT V. H. (1965) The value of BCG vaccination. *Tubercle* **46**, 76.

Suggested reading

11 LINCOLN E. M. & SEWELL E. M. (1963) *Tuberculosis in Children.* McGraw-Hill, New York.

12 MILLER F. J. W. (1982) *Tuberculosis in Children.* Churchill Livingstone, London.

13 SMITH M. H. D. & MARQUIS J. R. (1981) Tuberculosis and other Mycobacterial Infections. In Flegin R. D. & Cherry J. D. (eds.) *Textbook of Pediatric Infectious Diseases.* W. B. Saunders, Philadelphia.

14 Gutman L. T (1981) Tuberculosis. In Krugman S. & Katz S. (eds.), *Infectious Diseases of Children*, 7th edn, p. 427. C. V. Mosby Company, St. Louis.

الفصل الثالث عشر

الدفاع الرئوي والخمج في الثوي المستعد

الدفاع الرئوي والخمج في الثوي المستعد

تتعرض الرئة طيلة الحياة لمؤذيات متنوعة. وتمتد آليات الدفاع المعقدة والمتعددة الأشكال من رفض الذريرات (الجسيمات) فيزيائياً إلى التفاعلات المناعية التي تتم للابقاء على الرئة سليمةً. ويلخص الجدول (13-1) آليات الدفاع المستخدمة عادة [1-3]. ويركز هذا الفصل على الفهم الحاضر لهذه الآليات، بالإضافة إلى الأخماج الشائعة في المضيف المستعد، كما يبحث في الأمراض الرئوية التي تحدث في حالات تعطل آليات الدفاع المناعية الجهازية المختلفة.

آليات الدفاع الرئوي

الدفاع ضد الذريرات المستنشقة

يستنشق الإنسان ذريرات (جسيمات) عديدة تختلف من 0,1 μg إلى 10 μg، باستمرار وتترسب بواسطة الانحشار العاطل inertial impactation والتثفل التجاذبي gravitational sedimentation والتفشي البراوني Brownian diffusion، ولدرجة أقل بقوى السكون الكهربي electrostatic forces. وتبدأ تصفية الذريرات في الأنف، حيث يتم التخلص من الذريرات الأكبر من 10 μg، والأصغر من 0,5 μg بسبب جريان الهواء السريع، وصِغَر المقطع المستعرض، والدواميَّة التي يسببها التزوي الحاد، وأشعار الأنف والقرينات. وتترسب الذريرات الكبيرة لعطالتها بالانحشار في الأنف والبلعوم الأنفي. وتساعد النسج النشطة، مثل اللوزتين والناميات، في تصفية هذه الذريرات مناعياً.

وتزداد منطقة المقطع المستعرض للسبل الهوائية بعد الحنجرة، بحيث يبطء جريان الهواء بوضوح. وتتوضع الذريرات (5,0-0,2) µg بالاستقرار التجاذبي أو التثفل التجاذبي. وهي الآلية التي يرجح أن تتوضع بها أدوية الحلالة الهوائية. وتترسب الذريرات الأصغر من 0,2 µg بالدرجة الأولى بالحركة البراونية بسبب قذفها المستمر بذرات الغاز. ويعتمد الترسب بالتفشي على طول المدة التي تبقى فيها الذريرات في الرئة والحيِّز الذي تشغله.

منعكسات السبل الهوائية

يُحدث التخريش الآلي للأنف والرغامى أو الحنجرة وتنبيهها بالغازات المخرشة منعكس العطاس والتقبض القصبي والسعال. ويبدو أن المبهم يتوسط هذه المنعكسات وقد بُحث منعكس السعال بالتفصيل في الفصل الثامن. ويساعد منعكس التقبض القصبي على ترسب الذريرات بانقاصه لمنطقة المقطع المستعرض.

التصفية المخاطية الهدبية Mucociliary clearance

يزيل النقل المخاطي الهدبي الذريرات المترسبة في الأنف، والبلعوم الأنفي، والحنجرة، والسبل الهوائية حتى القصيبات النهائية. ويختلف نصف عمر التصفية من بضع دقائق حتى 300 دقيقة تقريباً. فالمخاطية المطبقة الموهمة في السبل الهوائية كثيفة الأهداب، وتحتوي على غدد مخاطية وخلايا كأسية goblet، كما توجد بضع خلايا كأسية في القصيبات النهائية في الرئة السليمة. وتحتوي كل خلية مخاطية على حوالي 200 هدب طول كل منها 5 نانومتر وقطره 0,3 نانومتر. ويحتوي كل هدب على نبيبيتين دقيقتين مركزيتين microtubules و 9 أزواج محيطية من النبيبيات الدقيقة. وتمتد أذرع الدينين المحتوية على ATPase بين تحت اللييفات subfibrils. وتهتز الأهداب حوالي 1200 مرة في الدقيقة. وتتراوح السرعة الخطية Linear Velocity للمخاط من 0,5 مم بالدقيقة في السبل الهوائية الصغيرة إلى 20 مم بالدقيقة في الرغامى.

والمخاط في جهاز التنفس مزيج معقد من المفرزات تنتجها بشكل بارز الغدد المخاطية المنفتحة على السطح، والخلايا الكأسية التي تطلق المخاط عند تمزقها. ويقدر ما يخرج من السبل الهوائية من المخاط يومياً بـ 10 مل[4]. ويتأثر جريان المخاط بلزوجته ومرونته. والمخاط قادر على خزن القدرة عند انحلاله وينطلق أخيراً كجريان لزج[5]. وتتألف طبقة المخاط mucous blanket من طبقتين: طبقة السائل حول الأهداب، وتدعى الحلالة sol، تغطيها هلامة gel أكثر لزوجة. وتهتز الأهداب في

الجدول 13-1 آليات الدفاع الرئوي

الموضعية
فيزيائية
تصفية الهواء
السعال
التقبض القصبي
التصفية الهدبية المخاطية
غير نوعية
لاكتوفيرون
لسيزوزيم
أنترفيرون
ألفا1 أنتي تريبسين
الغلوبولينات المناعية المفرزة
النسيج اللمفي القصبي (BALT)
البالعات السنخية macrophages
الجهازية
المتممة
البالعات
الأضداد
التائيات

الحلالة وتلامس ذراها الهلامة في أوْج هزتها. والطبقة الهلامية غير نفوذة نسبياً، وتحتوي ليزوزيم وغلوبولينات مناعية بحيث تكون كثيرة الحماية.

تشاهد شذوذات النقل المخاطي الهدبي في زيادة المفرزات الشاذة (الخمج والتليف الكيسي)، وفي تثبط وظيفة الأهداب (متلازمة الأهداب غير المتحركة «الثابتة»)، وفي التبدلات البنيوية للسبل الهوائية (التوسع القصبي).

التصفية من الأسناخ

بالإضافة إلى التصفية المخاطية الهدبية فإنه يتم التخلص من الذريرات التي تصل الأسناخ

بالنزح اللمفي والجريان الدموي . وتتم التصفية في الأسناخ في مدة طويلة تمتد من أيام إلى أشهر . وبما أنه لا توجد أهداب أو خلايا مخاطية في الأسناخ ، فقد افترض أن الذريرات تصل إلى الأهداب بانسحابها المستمر بالسائل الذي يفرش السنخ أو بالبلعمة phagocytosis بالبلاعم السنخية ، وتصل بعدئذٍ إلى الوصل السنخي القصبي ، حيث يتم التخلص منها بالأهداب على طول السبل الهوائية ، أو من خلال النسيج الخلالي .

العوامل غير النوعية في مفرزات السبل الهوائية

تساهم عوامل عديدة موجودة في المفرزات في حماية الرئة . فالألفا1-أنتي تريبسين تثبط الأنظيمات الجرثومية (بروتياز ايلاستاز) المشتقة من حبيبات الليزوزيم في العدلات ، والكولاجيناز والبْلزمين والترومبين « خثرين » . وقد يعمل الألفا1 أنتي تريبسين كعامل جذب كيمياوي مثبط يمنع وصول كمية زائدة من العدلات إلى موضع الأذية. ويتيح فقد الأنظيم للحدث الالتهابي أن يستمر بدون ضبط ، وقد يقود هذا للنفاخ emphysema . أما اللاكتوفيرين وتنتجه الخلايا المخاطية والكريات البيض متعددة النوى فهو عامل مبيد للجراثيم فعال . والمعروف أن لليزوزيم ، وتنتجها الكريات البيض أيضاً ، خواص مبيدة للجراثيم . وتنتج اللمفاوياتُ الانترفيرونَ عند تماسها مع مستضدات نوعية .

البلاعم السنخية Alveolar Macrophages

تُشتق البلاعم السنخية من نقي العظام دون أن يعرف الطريق الدوراني الذي تسلكه . وربما تتنشط في أثناء الخمج عن طريق اللمفاويات المتحسسة . وعندما تتنشط ترتفع فيها سوية الليزوزيم . وتصبح فعاليتها البالعة والمبيدة للجراثيم أكثر . ويوجد تنشيطان نوعيان ضد العامل الغازي ، وتنشيط غير نوعي يهاجم العوامل المختلفة ، وتتثبط البلاعم السنخية المبيدة للجراثيم في إصابة الرئة الحموية (بالحمات) .

آليات الدفاع المناعي

تستجيب الرئة مناعياً للمستضد الداخل موضعياً وجهازياً . وإن مساهمة النسيج اللمفاوي النسبية في متن الرئة ، وهجرة اللمفاويات المحمولة في الدم في هذه الاستجابة غير معروفة . ويبدو أن التظاهر المخاطي الموضعي للمستضدات طريقة أكثر فعالية في الحصول على مناعة مخاطية ، وترتبط بشكل أفضل في مقاومة الأخماج اللاحقة[6] .

يحتوي سائل الغسالة القصبية في الأشخاص الطبيعيين على اللمفاويات (الخلايا البائية والخلايا التائية بالنسبة نفسها في الدوران)، والبلاعم والغلوبولينات المناعية (وخاصة IgA) والمتممة (مقادير قليلة جداً). وإن الغلوبولين المناعي A (IgA) الموجود في المفرزات المخاطية هو شكل إفرازي، يتألف من مثنوي dimer مع سلسلة J ومركب ثانوي. وتكثر الخلايا المحتوية على IgA في الصفيحة القاعدية lamina propria للمخاطية القصبية والأنفية. كما توجد خلايا قليلة تنتج الـ IgG، والـ IgM، والـ IgE. ويرتفع عدد الخلايا المنتجة للـ IgE، والخلايا المنتجة للـ IgA بالتنبيه stimulation. ويبدو أن إنتاج الـ IgG يكثر في السبيل التنفسي السفلي.

وقد تبين أن المصابين بعَوَز IgA تزداد فيهم الأخماج التنفسية والربو والأكزيمة، كما يوجد عَوَز الـ IgA في اللاعرضيين أيضاً [7]. وتوجد أضداد في المصل للمستضدات القوتية dietry antigens في معوزي IgA أكثر من الأشخاص الطبيعيين. كما يزداد حدوث الاستجابات المصلية المناعية الذاتية في معوَزِي (IgA). ويبدو أن (IgA) يَحدُّ امتصاص المستضد، ويثبط نمو الجراثيم. ودورهُ في الطهاية opsonization والبلعمة أقل وضوحاً.

يتم انشاء أغلب IgE موضعياً. وتوجد الخلايا البدينة في الصفيحة القاعدية وظهارة القصبات حيث تتحسس بالـ IgE مما يؤدي إلى إطلاق الأمينات الفعالة في الأوعية vasoactive والتي تمكن مستضداً آخر من الوصول إلى الخلايا المنتجة للـ IgE ويزداد حدوث التفاعلات التأتبية المتواسطة بالـ IgE في المرضى المصابين بعيب في المخاطية (التليف الكيسي)، والمصابين بعوز IgA. وقد يؤدي العَوَز في الفعالية الكابتة للخلية التائية أيضاً إلى زيادة التأتب.

وقد تم إظهار المناعة المتواسطة بالخلية الموضعية في الأسناخ بالاستجابة لكل من الخلية البائية والخلية التائية. ومصدر هذه الخلايا غير واضح، والمصدر المحتمل هو النسيج اللمفاوي في الرئة [8]. والوظيفة الصحيحة لهذه الكداسات aggregates اللمفاوية المخاطية غير معروفة، وقد تكون طلائعَ للخلايا المُنتِجة للـ IgE وطلائعَ خلوية تؤثر في الخلية التائية.

إن التهاب السبيل القصبي يؤذي سلامة السطح المخاطي والأهداب والأضداد في المصل. وتساهم الكريات البيض الجهازية والمتممة في الحدث المناعي.

المرض الرئوي المناعي

إن الاضطرابات المختلفة التي تصيب جملة الدفاع الجهازية والموضعية تؤهب لظهور مجموعة

متنوعة من الأمراض الرئوية. ويحدث العَوَز في آليات الدفاع في أثناء سير أمراض عديدة، مثل ابيضاض الدم واللمفوما. وقد طبق مصطلح الثوي المستعد مناعياً Immunocompromised host على المريض الذي يصبح فيه الجرثوم قليل الفوعة بالنسبة للأشخاص الطبيعيين مهدداً لحياته. وقد تؤهب بعض الشذوذات الوراثية مثل فقد غاما غلوبولين الدم، والداء الحبيبي المزمن لظهور داء رئوي.

وتنتج الحالات الأخرى مثل متلازمة كودباستور، والتهاب الأسناخ الأليرجيائي allergic alveolitis من تفاعل فرط الحاسية، مع ظهور أضداد سامة للخلية cytotoxic، وتفعيل المتممة والمعقدات المناعية الجائلة، واللمفاويات المتحسسة. وقد يكون العامل المطلق للزناد triggering agent معروفاً كما في داء فانسير في الطيور bird fancier's disease أو غير معروف كما في التهاب الرئة الخلالي.

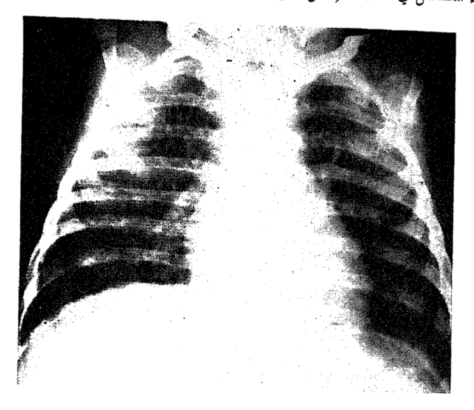
الأخماج الرئوية في المريض المشتبه

يمكن أن تكون الأغشية المخاطية في الرئة باب دخول لممرضات عديدة. ومع ذلك، فإن الثوي الطبيعي يستطيع أن يتعامل مع أغلب هذه الجراثيم عادة. وتكون آلية الدفاع في الوليد ناضجة نسبياً، والمشكلة الأساسية في الرضيع هي افتقارُهُ للخبرة المستضدية. ومع ذلك تحدث التغيرات في آليات الدفاع في أثناء سير أمراض عديدة، إما بسبب حالة مستبطنة مثل (ابيضاض الدم الحاد واللمفوما)، أو بسبب العلاج (استئصال الطحال، القشرانيات، سامات الخلايا، ومضادات الجراثيم) [9-11].

ولنمط السرطان تأثير على قدرة الثوي في التغلب على العامل المخمج. وعموماً فإن الاضطرابات التنشؤية اللمفية، خاصة عندما تعالج بكابتات المناعة الشديدة، تكثر مرافقها لأخماج أكثر شدة من الأورام الصلدة. ويزيد النزوع بسبب تدابير متعددة تشمل هَتك الحواجز التشريحية بالتقني canulae أو التقرح ودخول المستشفى واستعمال الصادات لكبت النبيت الطبيعي، والتغذية غير الملائمة، وتثبيط المناعة المتواسطة بالخلية، ونقص الكريات البيض neutropenia.

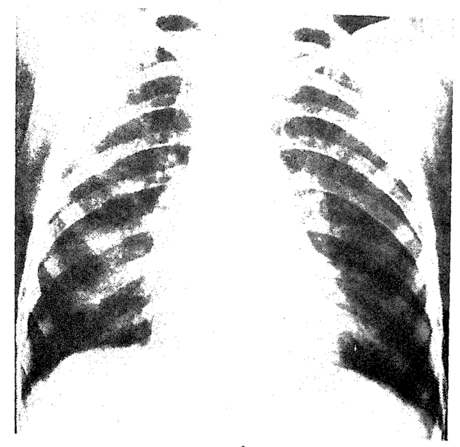
ويزداد حدوث الخمج بالممرضات الجرثومية الشائعة في هؤلاء المرضى، والتي يمكن أن يتم التعرف عليها في القشع والدم، ومعالجتها بالصادات الوسيعة. ويبدي هؤلاء المرضى استعداداً خاصاً للجراثيم الانتهازية opportunistic organisms، وهي جراثيم تسبب خمجاً شديداً في الثوي المستعد مناعياً، ويصعب عزلها «استفرادها»، ولا تستجيب للمعالجة التقليدية غالباً.

ويختلف التقرب في تشخيص ومعالجة الأخماج الرئوية في الثوي المستعد، عن تشخيصها، ومعالجتها في الثوي الطبيعي. ولا توجد علامات سريرية أو شعاعية نوعية، مع أن بعض المظاهر، مثل تسرع التنفس الواضح، ووجود الأصوات الاضافية في الإصغاء (أو عدم وجودها)، ومنظر الزجاج الخشن في الصورة الشعاعية للصدر توحي بذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني. والحمى الشديدة والخراخر الفرقعية المنتشرة والتبقع mottling في الصورة الشعاعية توحي بذات الرئة بالخلية العرطلة في الحصبة. وعادة ما تتظاهر هذه الأخماج بحمى شديدة، وتسرع تنفس وسعال جاف. والعلامات السريرية في الصدر قليلة عادة وتظهر كثافة منتشرة في الصورة الشعاعية للصدر غالباً. وتكمن مشكلة التشخيص في بعض الأمراض مثل كثرة المنسجات histiocytosis وابيضاض الدم، في أن التبدلات الشعاعية في الرئتين تحدث في الداء البدئي ذاته (الشكل 13-1) أو تحدث بسبب الدواء المستعمل في معالجته (مثل ميتوتريكسات وبلوميسين)(الشكل 13-2). فإرتشاحات



الشكل (13-1)

كثرة المنسجات X: صورة شعاعية للصدر أمامية خلفية لطفل عمره 12 سنة مصاب بكثرة المنسجات وتبين الارتشاحات الرئوية المنتشرة.



الشكل (13-2)

ذات رئة بالمتوتريكسات: صورة شعاعية للصدر أمامية خلفية لطفلة عمرها 9 سنوات مصابة بابيضاض دم حاد عولج بالمتوتريكسات. وقد زالت الارتشاحات من المناطق السفلية خلال 10 أيام من إيقاف العلاج.

الميثوتريكسات تزول بقطع العلاج. وتساعد الكورتيكوستيروئيدات في تسريع انصراف هذه الارتشاحات. وقد يُحدث السيكلوفوسفاميد والبوسولفان حمى وتسرع تنفس وتبدلات شعاعية تشبه ذات الرئة الخلالية [12-14].

إن التقرب البدئي لطفل مصاب بهذا النمط من التظاهر السريري هو أخذ نماذج من القشع والدم ومفرزات الأنف لإجراء الفحص الجرثومي والحموي الروتيني عليها. وقد تجرى الفحوص المصلية وتعطى بعد ذلك المعالجة التَجْرِبيّة Empirical بنظام (مثل سيفالوسبورين والأمينوغليكوزيد) يغطي الجراثيم سلبية الغرام، والجراثيم الايجابية الغرام الشائعة، ويمكن أن يستعمل الكوتري مكسازول لتغطية المتكيس الرئوي الكاريني. وقلة الاستجابة أو عدم الاستجابة للعلاج استطباب لاجراء مداخلات راضة للتعرف على الجرثوم المسبب.

ويمكن اللجوء إلى الرشف عبر الرغامى، والرشف بالمنظار القصبي، والشطف القصبي، والرشف بالإبرة من الرئة، وتنظير الصدر مع خزعة رئة وخزعة الرئة المفتوحة للتعرف على الممرضات[22-15]. وقد يحتاج المريض المصاب بنقص الصفيحات لنقل الصفيحات. وإن نسبة النجاح أو الفشل في هذه المداخلات المختلفة غير واضحة. ومع ذلك لا يوجد شك في أن المداخلات الباضعة invasive مثل خزعة الرئة المفتوحة تؤدي إلى نسبة مرتفعة من النجاح في التعرف على الممرضات[20-15]. ويجب الموازنة بين منافع تأكيد التشخيص وخطورة بضع الصدر في أكثر من 80% من المرضى. وإن الرشف عبر الرغامى وبالمنظار القصبي سليم، وتبلغ نسبة عزل الجرثوم بهذه الطريقة أقل من 50%، كما أن التلوث بنبيت السبل الهوائية العلوية شائع. ويؤدي الرشف بالإبرة إلى نجاح العزل بنسبة 30-70% مع خطورة النزف واسترواح الصدر في هذه المداخلة[15]. ومن الضروري أن يتخير فريق العمل المؤلف من طبيب جراح، ومختص بالجراثيم، ومختص بالمرضيات، الوقتَ المناسب للمداخلة، وأخذ النماذج من كل مريض على حدة.

ويجب أن يؤخذ إنذار الخباثة malignancy المستبطنة بالاعتبار في تحديد مدى الاستقصاء والمعالجة المستعملة. فإذا كان المرض متقدماً والأمل ضعيف في إيقافه فلا يستطب باستقصاء ومعالجة الخمج الرئوي. ومع ذلك تشاهد في الوقت الحاضر حالات عديدة من هذه الأخماج غير الشائعة في المرضى الذين تمت السيطرة على الداء الخبيث فيهم، مما يعكس الاستعمال المكثف جداً للأدوية السامة للخلايا.

ويرجح أن تصبح مشكلة الأنماط غير العادية من الالتهاب الرئوي تحت الحاد شائعة جداً بطول حياة المرضى المصابين بالمرض الخبيث، وبانتشار استعمال الأدوية الكابتة للمناعة، وقد سهّلت معرفة الطرازات السريرية للأنماط المختلفة من الخمج مهمة الطبيب.

إن المتكيس الرئوي الكاريني، والحُمَّات مثل حمة الحصبة وحمة الخلية العرطلة، والفطور، مثل الفطور المبيضة، والفطـ.ر الرشاسية، شائعة جداً في الأطفال المصابين باضطراب مَناعي[23-19]. وسوف تدرس ب يد من التفصيل.

الخمج بالمتكيس الرئوي الكاريني

إن المتكيس الرئوي الكاريني Pneumocystis carinii، كائن حي (طفيلي) منتشر الوجود ذو فوعة ضعيفة يسبب ذات الرئة في ثوي مستعد. وطبيعة هذا الكائن الحي غير مؤكدة

لإخفاق زرعه في الزجاج، ويعتبر حيواناً أولياً protozoan . والشكل المميز لهذا الكائن هو كيسة ذات ثمانية أقاسيم merozoites . وقد لوحِظ الشكل الأتروفي trophozoite وهو الشكل الذي يتكرر . ويرتكز المتكيس الرئوي الكاريني على خلايا الثوي دون أن يدخلها .

السبب

أول ما عرف المتكيس الرئوي الكاريني على نطاق واسع في وسط وشرق أوروبا ، حيث حدث وباء في الخدج والأطفال المضعفين خاصة في اللقطاء. وهذا ما يوحي بأن هذا الكائن الحي ينتقل بسرعة ربما بواسطة الحاملين اللاعرضيين . ويشاهد الآن كثيراً في المرضى المصابين بعَوَز مناعي بدئي ، أو كسبي ، مثل المرضى المصابين بسوء التغذية ، ونقص غاما غلوبولين الدم ، أو اللمفوما ، أو المعالجين بالأدوية السامة للخلايا [24-29] . ومن المحتمل أن يكون بعض الأطفال الذين ماتوا من ذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني مصابين بعيوب مناعية . وإن تشكيل الضد مهم في الدفاع ضد هذا الكائن الحي ، كما يدل على ذلك تردادهُ في فقد غاما غلوبولين الدم [28-29] .

إن بعض الأطفال المصابين بخمج المتكيس الرئوي الكاريني كانوا قد عولجوا بأشواط مكثفة من الكورتيكوستيروئيدات والأدوية السامة للخلايا ، حيث يبدو أنها تؤهب لظهوره [26-27] . وتبدأ الأعراض غالباً في المرضى المعالجين بالستيروئيدات فور إيقاف الدواء أو انقاصه [25] . وقد ذكر حدوث الخمج في المخالطين للحالات المشعة في قاعات المرضى الذين يعالجون بكابتات المناعة [27] . ومن غير المؤكد ما إذا كان الانتشار يحدث بين المرضى، أو بواسطة العاملين أولاً .

المرضيات

تكون الرئتان متسعتين ولهما قوام مطاطي تظهر بقَطْعِه مناطق رمادية منتشرة . ويوجد أحياناً نفاخ منصفي أو خلالي . ويوجد مجهرياً فرط تنسج hyperplasia في الخلايا المبطنة للأسناخ ، وتتوذم الجدر السنخية وترتشح بخلايا مصورية (ما عدا المرضى المصابين بفقد غاما غلوبولين الدم) ، وخلايا وحيدة النوى وخلايا صغيرة مدورة . وتمتلىء الأسناخ بمادة محبة للحامض رغوية ذات إيجابية دورية بالـ (PAS) acid Schiff ، ويبين تلوينها بأشراب الفضة silver impregnation أنها مؤلفة من كتل أو كيسات يضغط بعضُها بعضَها الآخر . وتوجد عادة أعداد قليلة من الكائنات الحية في نتحة القصيبات ، وتشاهد الكيسات أحياناً في البلاعم macrophages في الجدر السنخية . والتليف الخلالي نادر . وقد يشاهد في عقابيل ذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني [30] . وتكلس النتحة نادر الحدوث . وقد كان الاصطلاح الأصلي لهذا المرض هو ذات الرئة بالخلايا المصورية plasma cell

pneumonia ، وهو اصطلاح غير مناسب ، لأن الخلايا المصورية لا تشاهد عادة في الأطفال مكبوتي المناعة ، خاصة في المصابين بفقد غاما غلوبولين الدم .

وقد ذكر انتشار المتكيس الرئوي الكاريني إلى مواضع خارج الرئة في قليل من المرضى ، حيث تصاب العقد اللمفية والتيموس والطحال والكبد ونقي العظام . ويبدو أن الانتشار خارج الرئة لا عرضي .

المظاهر السريرية

تشاهد ذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني كثيراً في الأطفال الذين يعالجون لإصابتهم بابيضاض الدم اللمفي الحاد ، ويغلب لهؤلاء الأطفال أن يكونوا في هدأة remission [31] .

وتبدأ ذات الرئة عادة خلسةً خلال 3-6 أسابيع ، وقد يكون البدء أكثر سرعة . والعرض الأساسي هو تسرع التنفس المترافق غالباً بسعال خفيف جاف . ومع ترقي المرض يصبح التنفس أعمق ، وأسرع ، وتظهر الزرقة بالتدريج ، وتكون الحرارة طبيعية أو مرتفعة قليلاً . ويكون البدء في عدد قليل من المرضى وخاصة الذين يتناولون مقادير مرتفعة من الستيروئيدات فجائياً خلال بضع أيام مع حمى شديدة ، وسعال وتسرع التنفس . والعلامات الشاذة بالإصغاء قليلة بالمقارنة مع الآفة الرئوية الواسعة ، التي تظهر في الأشعة . وربما يكون سبب ذلك طبيعة الالتهاب السنخي الخفيفة ، وغياب النتحة في القصبات والقصيبات . وقد تكون الأصوات التنفسية منخفضة مع خراخر فرقعية ناعمة مبعثرة متقطعة ، خاصة في قاعدتي الرئتين . والسعال غير منتج عادة . وفي بعض الأحيان يتقشع بعض المرضى قشعاً مخاطانياً mucoid أبيض أو لا لون له .

والشكل الوصفي للداء يسير في بضع أسابيع مع ازدياد الضائقة التنفسية ، والجوع للهواء ، والزرقة حتى بالأوكسجين المرتفع الكثافة . ويموت المريض من القصور التنفسي . وقد ذكر التحسن العفوي في بعض الحالات الوبائية في أوروبا ، ونسبة الوفيات في معوزي المناعة غير المعالجين 100% . ويحدث تليف رئوي دائم في بعض الباقين على قيد الحياة ، ولا تعرف مساهمة التسمم بالأوكسجين مرتفع الكثافة في التليف الرئوي . وقد ذكر حدوث الخمج الراجع في المرضى معوزي المناعة .

الموجودات الشعاعية والمخبرية

إن التبدلات الشعاعية مع أنها غير نوعية ، فإنها عندما تجتمع مع المظاهر السريرية تدل كثيراً

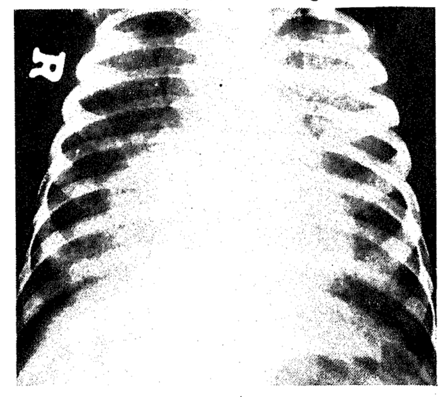
على التشخيص. والشذوذ الشعاعي الباكر هو ازدياد الضبابية hazines في ناحية النقير، مع مناطق واضحة من الضبابية في المحيط. ويظهر في هذه المرحلة فرط انتفاخ في الصورة الجانبية، ويصبح الحدث الارتشاحي أكثر انتشاراً، حيث يظهر المنظر الحبيبي granular. ومع ذلك تبقى أكثر التبدلات وضوحاً في النقير (الشكل 13-3). وتكون الرشاحة متجانسة في كل الساحتين الرئويتين في بعض المرضى، وتعطي منظر الزجاج الخشن ground glass وقد يشاهد ارتسام الهواء في القصبات في الحالات المتقدمة. ويندر أن يحدث انصباب جنبي. وقد ذكرت كثافات عقيدية nodular densities، ولا تنفي الصورة الشعاعية التشخيص[32]. وتنقشع الظلال الشعاعية تدريجياً بالمعالجة، وهو ما يتم غالباً بعد 2-3 أسابيع.

وتزداد الحمضات أحياناً في الأطفال المصابين بعَوَز مناعي. ولا توجد استقصاءات دموية أو حيوية كيمياوية تساعد في التشخيص. وتبدي دراسة غازات الدم نقصاً مبكراً في أوكسجين الدم مع نقص الكابينية «نقص ثاني أوكسيد الكربون في الدم». وقد يحدث أيضاً فرط الكابينية «زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم».

التشخيص

يجب أن يفكر بالخمج بالمتكيس الرئوي الكاريني في أي مريض مصاب باضطراب مناعي، يبدي تسرع النفس وسعالاً خفيفاً، ورشاحة ضبابية في صورة الصدر الشعاعية. وبما أن الاستجابة للعلاج تتأثر كثيراً بسعة الداء، لذا كان التشخيص المبكر مهمّاً وأساسياً.

وإن التعرف على الكائن الحي أساسي للتشخيص، مع أن عزله صعب. فمن النادر التعرف عليه في القشع الذي يتقشعه فقط الأطفال الكبار. وقد يوجد في المفرزات المرتَشَفة من الرغامى. ويتم إثبات التشخيص بفحص السائل السنخي المأخوذ بالرشف بالإبرة. وخزعة الرئة المفتوحة هي الطريقة المؤكدة لإظهار المتكيس الرئوي الكاريني، ولكن سوء حالة المريض تجعل هذه الوسيلة خطرة جداً. والأفضل البدء بالعلاج، عندما يكون التشخيص مرجحاً، مع مراقبة النتائج. أما إذا كان التشخيص غير مؤكد، أو أن الاستجابة للعلاج ضعيفة فيستطب عندها بإجراء خزعة الرئة، وتكون نسبة الوفيات قليلة إذا أجريت العملية الجراحية «خزعة الرئة المفتوحة»، قبل أن تتسع الآفات.



الشكل (13-3)

ذات رئة بالمتكيس الرئوي الكاريني : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفل عمره 4 شهور مصاب بذات الرئة بالمتكيس الرئوي وتبين الارتشاح حول النقير .

المعالجة

يستعمل الكوتري موكسازول بمقدار 20 ملغ / كغ من تري ميثوبريم و100 ملغ / كغ من سولفاميثاكسوزول ، كمعالجة بدئية لذات رئة بالمتكيس الرئوي الكاريني [33-34] . ويمكن إعطاء الدواء بالوريد ممدأ وبالحقن البطيء . وقد يسبب إعطاء الدواء في الوريد فرط الحمولة بالسوائل ، وقد بُلّغ عن نسبة شفاء تقدر بـ 80% في هذه المعالجة : وإذا فشلت الاستجابة يضاف بنتاميدين ازوثيونات بمقدار 4 ملغ / كغ ، وبالعضل لمدة 12-14 يوم [35] . ولهذا الدواء تفاعلات سمية مزعجة ، تشمل فرط التوتر الشرياني ، وتسرع القلب ، والغثيان ، والقيء ، والحكة والهلوسة العابرة ، كما يكثر حدوث الألم الموضعي والخراجات العقيمة في موضع الحقن . وقد ذكر انخفاض سكر الدم ونقص سكر الدم العرضي . وقد تحدث الآزوتيميا . وقد تضطرب وظائف الكبد ، ويدل عليها ارتفاع S.G.O.T . كما ذكر النكس في 10-20% من المرضى بعد المعالجة بالبنتاميدين آزوثيونات . وتشمل

المعالجة أيضاً إعطاء الأوكسجين والتهوية المساعدة عند الاقتضاء. ويدرس في الوقت الحاضر تري ميثوبريم وسولفاميثاكسوزول كعامل وقائي في المرضى الذين ترتفع فيهم خطورة الإصابة. ويبدو أن النتائج مشجعة.

ذات الرئة الحمويَّة

إن الحمات العديدة التي يتغلب عليها الثوي الطبيعي بسرعة تسبب مرضاً مخرباً للرئة في الثوي المستعد. وأكثر هذه الحمات شيوعاً في الأطفال هي حمة الحصبة، وحمة الخلية العرطلة، وحمة الوردية، وحمة الحلأ البسيط، وحمة الحماق.

ذات الرئة بالخلية العرطلة

لقد كان أول من وصف هذا الشكل غير الشائع من ذات الرئة تحت الحاد، هو Hecht في عام 1910، وقد ذكرت بالدرجة الأولى في المرضى المصابين بعَوَز مناعي. وبانتشار استعمال الأدوية السامة للخلايا خاصة في الأطفال المصابين بالاضطرابات الورمية أصبحت مألوفة كثيراً. وتحدث ذات الرئة بالخلية العرطلة أيضاً في المصابين بأمراض منهكة مثل التليف الكيسي، ويندر أن تحدث بدون سبب واضح.

السبب

بينما تعتبر كل ذوات الرئة بالخلية العرطلة الحقيقية تقريباً تنتج من الخمج بحمة الحصبة، فإن أغلب المرضى لا تظهر فيهم الهجمة النموذجية للحصبة. فلا يوجد طفح وإن وجد فهو لا نموذجي عادة. وقد اقترح نتيجة لذلك أسباب أخرى. وقد ذكرت بعض التقارير عزل حمة أخرى مثل حمة نظيرة الأنفلونزا [36]. وقد بين أندورز ومعاونوه عند إثباته أن حمة الحصبة هي العامل السببي، أن الحمة تدوم في المرضى المصابين باضطراب في المناعة حتى أربعة أسابيع، وأن الاستجابة الضدية ضعيفة [37-38].

ويتضمن المرض المستبطن الذي تحدث فيه ذات الرئة بالخلية العرطلة الحصبي ابيضاض الدم اللمفي الحاد واللمفوما ونيوروبلاستوما وكثرة المنسجات المعالجة بالأدوية السامة للخلايا، بالإضافة إلى فقد تنسج اللمف التوتي thymic alymphoplasia ونقص غاما غلوبولين الدم [39-40].

المرضيات

إن التبدلات في الرئتين وصفية. إذ يوجد عادة نسيج رئوي يحتوي على هواء قليل. ومجهرياً تمتلىء الأسناخ بنتحة التهابية، وتثخن الجدر السنخية، وترتشح بخلايا التهابية. والمظهر النموذجي هو تحول الخلايا المبطنة للأسناخ إلى خلية عرطلة. وتحتوي الخلايا العرطلة اندخالات في كل من الهيولى والنواة، وتتركب هذه الاندخالات من خيوط حموية viral filaments. كما يوجد مظهر شائع أقل ثباتاً هو الحؤول الصدفي «الحرشفي» squamous metaplasia في ظهارة القصبات والقصيبات [41].

المظاهر السريرية

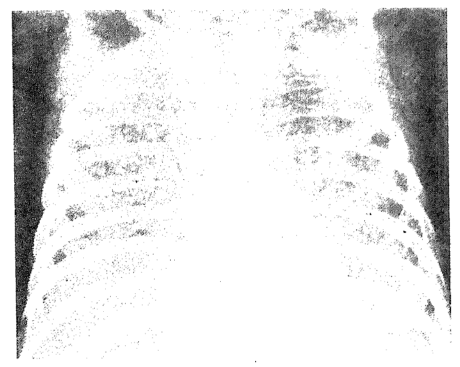
يبدأ الداء بسعال وحمى مرتفعة، وتسرع التنفس بعد التعرض للحصبة بـ 3-4 أسابيع. ويظهر طفح لا نموذجي يزول بسرعة قبل ظهور الأعراض التنفسية بحوالي أسبوع. ويتأخر غالباً بدء الأعراض التنفسية في المصابين بحصبة واضحة. وبينما لا يكون طراز ذات القصبات والرئة واصماً pathognomonic فإن بعض المظاهر السريرية توحي بالتشخيص. فأغلب المرضى يصابون بحمى متأرجحة تصل 40-41° م وتدوم 2-10 أسابيع، ولا تتأثر بأي علاج. وتسمع الخراخر الفرقعية الناعمة في القاعدتين في النهاية، وتنتشر هذه الخراخر مع ترقي الداء. ويصاب كل المرضى بالزرقة مع تقدم المرض حتى في الجو المشبع بالأوكسجين.

الموجودات الشعاعية

تظهر في الصورة الشعاعية للصدر رشاحات رئوية عقيدية متفرقة ومنتشرة (الشكل 13-5) تختلف عن الظلال المتجانسة المشاهدة في ذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني. وتكون التبدلات الشعاعية في المراحل الأولى من المرض أكثر اتساعاً مما توحي به العلامات الفيزيائية غير الطبيعية في الصدر. وقد يحدث نفاخ منصفي، واسترواح الصدر، ونفاخ تحت الجلد.

التشخيص

يجب أن يشك بالتشخيص في المرضى المصابين بتثبط المناعة الخلوية الذين تظهر فيهم ذات قصبات ورئة تتصف باستمرار الحرارة المرتفعة والخراخر الفرقعية المنتشرة، والرشاحات العقيدية الواسعة في الصورة الشعاعية للصدر، خاصة إذا كان الطفل قد تعرض للحصبة، وأصيب بطفح لا نموذجي. وإن زرع حمة الحصبة إذا ترافق بضعف الاستجابة الضدية يثبت التشخيص. ويتم التشخيص في أغلب المرضى بفتح الجثة، ويستند البرهان على علم النسج والتألق المناعي وزرع



الشكل (13-4)

ذات رئة بالمتكيس الرئوي الكاريني : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية مصاب بذات الرئة بالمتكيس الرئوي وتبين منظر الزجاج الخشن المنتشر وارتسام الهواء بالقصبات .

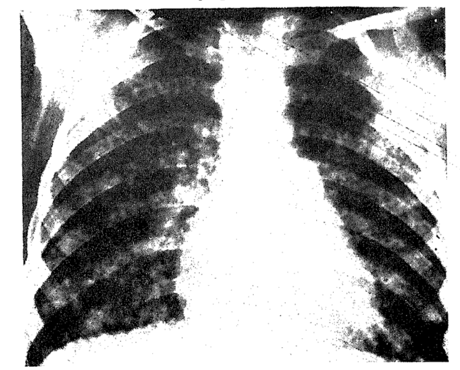
الحمة من الرئة . ويجب أخذ الخزعة الرئوية بحذر شديد من المرضى المشتبه بإصابتهم بذات رئة بالخلية العرطلة ، لإصابتهم بتدهور سريع بعد الجراحة .

الإنذار والمعالجة

إن التقارير عن المرضى المصابين بذات رئة بالخلية العرطلة المثبتة ، والباقين على قيد الحياة قليلة . وقد ذكر أندروز في العام 1950 باقين على قيد الحياة ، ولم يُثبت فيهم التشخيص نسجياً . وقد شفيت مريضة من أربعة مرضى للمؤلف ، كانوا مصابين سريرياً وشعاعياً بذات الرئة بالخلية العرطلة . وقد أُعطيت هذه المريضة الغاما غلوبولين بعد بضعة أيام من تعرضها للحصبة . ومن المحتمل أن يكون قد بقي مرضى آخرون على قيد الحياة . وقد شخصت حالتهم ، ببساطة ، ذات قصبات ورئة بعد الحصبة .

يجب أن يعطى المرضى المستعدون كمية كبيرة من الغاما غلوبولين الممنع للحصبة فور تعرضهم للإصابة . وقد يكون لمصل الناقه فائدة أيضاً . وإن دور الستيروئيدات والعوامل المضادة





الشكل (13-5)

ذات الرئة بالخلية العرطلة في الحصبة : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفلة عمرها 6 سنوات مصابة بذات الرئة بالخلية العرطلة في الحصبة وتبين الارتشاحات المتفرقة المنتشرة.

للحمات غير مؤكدة . وأحسن وسيلة لمنع المرض هي التخلص من حمة الحصبة في المجتمع بتشجيع التلقيح الفاعل. كما يجب عدم إعطاء لقاح الحمة الحي المضعف لمريض مكبوت المناعة.

ذات الرئة بحمة الخلية العرطلة

تسبب حمة الخلية العرطلة CMV خمجاً يتصف بوجود اندخالات داخل نوى وهيولى الخلايا المتنية الكبيرة في أحشاء عديدة. ويمكن اكتساب الداء في الرحم حيث يسبب خمجاً متعمماً شديداً . وإن الخمج بعد الولادة شائع جداً، وهو لا عرضي عادة[42] . ويكون الخمج في المرضى المصابين باضطراب في المناعة شديداً ومميتاً غالباً . ويبدو أن اللمفاويات والبلاعم والانترفيرون مهمة في الدفاع ضد الخمج بحمة الخلية العرطلة[11] . ودور الأضداد في هذا الدفاع أقل وضوحاً .

إن الإصابة الرئوية المميزة سريرياً مظهر غير شائع نسبياً في المرض الذي حدثت فيهم عدواه في الرحم. ويستحيل التأكد من أن التبدلات الرئوية في الولدان هي بسبب الخمج بحمة الخلية

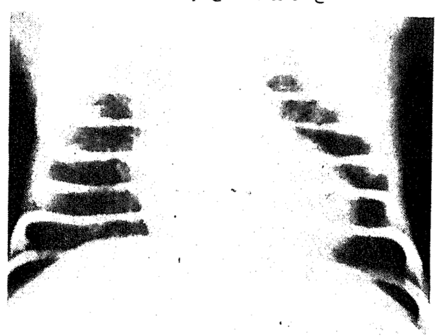
العرطلة، أو بسبب الحالات الأخرى للضائقة التنفسية، مثل داء الأغشية الهلامية. فقد كان أحد الولدان مصاباً بحَبَر Petechiae وكدمات متعممة، وضخامة كبدية طحالية شديدة، وقد تمت ولادته في الأوان. وظهر فيه بعد الولادة مباشرة تسرع التنفس، وسحب ضلعي خفيف، وزرقة مركزية، مع خراخر قصبية منتشرة في الصدر. وبينت صورة الصدر الشعاعية ظلالاً خطية في الساحتين الرئويتين وفي الفصين السفليين بشكل بارز (الشكل 13-6). وقد دامت الضائقة التنفسية حوالي ثمانية أيام، وشفي الوليد تماماً.

وقد وجد بفتح جثة المريض الوحيد المصاب بذات رئة خلقية بحمة الخلية العرطلة بمشفى المؤلف أنه مصاب بذات رئة خلوية تحت حادة، وقد توفي وعمره 20 يوماً بسبب الداء المتعمم. وقد كانت العلامات الفيزيائية الشاذة التي لها علاقة بالإصابة الرئوية هي تسرع التنفس.

إن الإصابة الرئوية تظاهرة شائعة لخمج حمة الخلية العرطلة في المرضى معوزي المناعة. وتشاهد في اغتراس الأعضاء transplantation كما تشاهد في الأطفال المصابين بابيضاض الدم، واللمفوما المعالجين بالأدوية الكابتة للمناعة [43]. والمظاهر السريرية العادية لذات الرئة بحمة الخلية العرطلة هي تسرع التنفس والحمى والضائقة التنفسية والزرقة ويندر إصغاء موجودات سمعية شاذة. وقد شوهد نفث الدم. ويظهر في الصورة الشعاعية للصدر ظلال عقيدية ناعمة. وبالإضافة لالتهاب الرئة قد تحدث الحمى والتهاب الكبد والتهاب الأمعاء والتهاب الشبكية والمشيمية وطفح لطخي عابر [44].

والتبدلات التشريحية المرضية للمرض الخلقي والاختلاط الخمجي لعَوَز المناعة متشابهة. فالسنخ يحتوي على مادة بروتينية، وخلايا وحيدة النوى. والأغشية الهلامية شائعة. والخلايا التي تحتوي على اندخالات داخل النواة، وداخل الهيولى، تلتصق بجدر الأسناخ، أو تشاهد حُرةً في الأسناخ. والجدر السنخية متوذمة، وتوجد فيها تفاعلات التهابية خلالية. وقد يتظاهر الخمج الرئوي في بعض الأحيان ببلاعم سنخية متفرقة مع اندخالات، وبدون تفاعل التهابي. وقد يكون إثبات التشخيص صعباً، والطريقة الموثوقة كثيراً، هي تَشَارُكُ خزعة الرئة مع التشريح المرضي النسجي وزرع الحمة أو التألق المناعي. ويجب إجراء هذه الفحوص لأن سبب التهاب الرئة الاندخالي قد يكون بحمات أخرى، وإن طرح shedding حمة الخلية العرطلة لا يدل بالضرورة على الخمج وليس للدراسة المصلية فائدة خاصة [45].

وقد استعمل كل من الانترفيرون وسيتوزين ارابينوزيد [46] وادوكسوريدين [47] في المعالجة، ولم



الشكل (13-6)

ذات رئة بحمة الخلية العرطلة: صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لوليد عمره 8 ثمانية أيام مصاب بخمج الخلية **العرطلة** المتعمم داخل الرحم وتبين الارتشاحات في الجانبين.

تثبت فائدة أي منها في الدراسات الواسعة، ويموت أغلب المصابين بعَوَز مناعي. ويبقى بعض الأطفال المصابين بمرض رئوي مرافق للخمج الخلقي أحياء بدون معالجة نوعية. ويجب معالجة من يفرغ الخلية العرطلة اللاعرضي.

الوردية

إن ذات الرئة الخلالية واحدة من التظاهرات النادرة لاعتلال المضغة الوردي **rubella** embryopathy. والاحتمال الأكثر أن تنتج ذات الرئة الخلالية من الخمج الحموي لنسيج الرئة. ويختلف بدء الأعراض من وقت مبكر في فترة الوليد إلى ما يقارب الشهر السادس من العمر. ولا يوجد تفسير مناسب للتظاهر المتأخر في بعض المرضى. والأعراض الرئيسية هي السعال، وتسرع التنفس، وضيق التنفس [48]. ويحدث سحب أسفل القص وتسمع الخراخر الفرقعية المتفرقة في أغلب المرضى. وتظهر في صورة الصدر الشعاعية شذوذات غير نوعية لذات الرئة الخلالية (الشكل 13-7) [49].



الشكل (13-7)

ذات الرئة الوردية : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لرضيع عمره ثلاث شهور مصاب باعتلال المضغة الوردي وذات الرئة الخلالية

إن سير الداء مختلف ، ففي البعض تكون مدة السير من بدء الأعراض التنفسية إلى الوفاة أقل من أسبوع ، بينما تستمر الأعراض في الآخرين مدة أطول ، تقرب من تسعة شهور . ويموت أغلب المصابين بالقصور التنفسي . وقد تم شفاء عدد قليل من المصابين الذين ثُبِّتَ تشخيصهم بالخزعة الرئوية .

وتصنف التبدلات الشعاعية إلى ثلاث أشكال : فيتظاهر الشكل الحاد الوردي بمتلازمة تشبه داء الأغشية الهلامية ، وفي الشكل الثاني تحدث ذات رئة خلالية تحت حادة ، أو مزمنة مع درجات مختلفة من التليف ، مع فرط تنسج الحواجز الخلوية ، ورشاحة التهابية خلوية . ويتصف الشكل المزمن بتليف خلالي يشير نضج النسيج الليفي فيه وقلة الخلايا النسبية إلى ذات رئة خلالية ناتجة من الحرق .

وقد تحدث ذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني في المصابين باعتلال المضغة الوردي ، بحيث

يصعب إقرار ما إذا كانت ثخانة الجدار السنخي والتبدلات الالتهابية ذات علاقة بخمج المتكيس الرئوي الكاريني وحده أو بوجود حمة الوردية.

الحلأ البسيط

مع أنه توجد مناعة متواسطة بالخلية تعتمد على اللمفاويات نوعية ضد حمة الحلأ البسيط، فإن طبيعة العيب النوعي الذي يؤدي إلى عودة المرض وإلى الخمج في الثوي المستعد قليلة الوضوح [11].

ويتنوع المرض من التهاب القصبات والرغامى إلى ذات الرئة. وتوجد الاندخالات داخل النواة في الخلايا المبطنة للسنخ. ويمكن حدوث نتحة التهابية وتنخر نزفي. وقد تكون الآفات الرئوية موضعة أو متعممة. وقد تشاهد مشاركة آفات السبل الهوائية العلوية. وتبدي صورة الصدر الشعاعية عادة ذات قصبات ورئة غير نوعية. ويعتمد التشخيص على عزل الحمة من النسيج الرئوي غير الملوث. ويبدو أن الأدينين أرابينوزيد [50] يفيد في معالجة الخمج الحلئي في الثوي المستعد.

الحماق ـــ النطاق Varicella-Zoster

يشاهد انتشار الحماق ـــ النطاق في المرضى المصابين بخباثة، أو بالأمراض اللمفية العفلية (لمفوما) أو المعالجين بالأدوية الكابتة للمناعة. ويبدو أن مقاومة الانتشار تعتمد بشكل بارز على المناعة المتواسطة بالخلية، وإنتاج الانترفيرون [11]. ويتراوح التشريح المرضي في الرئة من تنخر موضعي إلى تكثف منتشر. ويوجد التهاب رئة مع رشاحة خلوية، وأغشية هلامية، وفيبرين في الأسناخ، بالإضافة إلى مناطق موضعة من تنخر خلالي [51]. وتوجد الاندخالات داخل الخلية في الخلايا المبطنة للسنخ. ويوجد الطفح الحماقي الشكل النموذجي في كل المرضى. وقد توجد في البعض موجودات تنفسية قليلة، ويسمع في مرضى عديدين خراخر فرقعية منتشرة، وخراخر قصبية، مع علامات تكثف سريرية. وقد يظهر الألم الصدري والزرقة والحمى المرتفعة. وتشاهد في الصورة الشعاعية للصدر موجودات تختلف من رشاحات عقيدية في الجانبين تعفو عن القمتين، إلى تكثف منتشر [52].

إن تشارك الطفح الحماقي الشكل مع التهاب رئة يوحي بالتشخيص الذي يدعم بالفحوص المصلية. وقد يتم التعرف على الحمة في السائل الحويصلي بالتألق المناعي. ويجب أن توجه المعالجة نحو الوقاية بحقن الغلوبولين الممنع للنطاق للأطفال مكبوتي المناعة خلال 72 ساعة من التعرض. وإن

استعمال الغلوبولين الممنع للنطاق وسيتوزين ارابينوزيد في معالجة الخمج المستقر مخيب للآمال. وما زال الأدينين أرابينوزيد والانترفيرون تحت التقويم. وتحدث أغلب الوفيات من خمج الحماق ـــ النطاق في الأطفال المصابين بالسرطان مع إصابة رئوية [44].

الفطور

إن أخماج الفطور مثل المبيضات والرشاشيات مألوفة نسبياً في المرضى مكبوتي المناعة. ويشاهد داء المستخفيات Cryptococcus، والفطور الأشنية Phycomycetes، والنَوْسَجَةَ المغمّدة Histoplasma capsulatum، والتهاب الجلد بالفطْر البرعمي Blastomyces dermatidis، والكروانية Caccidiode immitis. في بعض أنحاء العالم [11-53]. ومن المهم إثبات تشخيصها لاستجابتها للأمفوتيريسين B و5- فلوروسيتوزين.

داء المُبَيِّضات الرئوي

توجد المبيضة في الفم والسبيل الهضمي في أغلب الناس الطبيعيين وقد توجد في الشجرة القصبية الرغامية في المصابين بمرض قصبي رئوي مزمن، دون أن تكون سبباً للخمج. ويبدو أن الدفاع ضد المبيضة يعتمد على الكريات البيض كثيرة النوى الفعالة، بالإضافة إلى وحيدات النوى [11]. والواقع أن خمج الرئة بالمبيضة محصور في المرضى المصابين بعوز مناعي خَلَوي. ويشاهد بكثرة في المرضى المصابين بمرض خبيث معالج بالأدوية السامة للخلايا والكورتيكوستيروئيدات والصادات [54]. وقد ذكرت حالات في الولدان خاصة الخدج، الذين تم اعطائهم عدة أشواط من الصادات. وعادة ما تكون الإصابة الرئوية جزءً من داء المبيضات المتعمم، وقد تظهر بعد معالجة خمج رئوي جرثومي. وتوجد المبيضة في الدم بعد دخولها للدم، بالقثاطر الوريدية أو الآفات المخاطية في السبيل الهضمي.

ويختلف المرض الرئوي من عدة خراجات حبيبية، تكشف عرضاً عند فتح الجثة إلى ذات رئة حبيبية تحت حادة منتشرة. وتحدث ذات الرئة الحبيبية تحت الحادة المنتشرة في طفل مصاب برَنَحْ توسع الشعريات ataxia telangiectasia المصاب بورم لمفي عَقَلي. وتتدهور صحته العامة خلال بضع أسابيع، مع أنه لا يشكو من أعراض تنفسية وتكشف ذات الرئة عند فتح الجثة.

إن تشخيص داء المبيضات الرئوي صعب لقلة العلامات السريرية والشعاعية، وعدم

نوعيتها، كما أن طبيعة المرض لا تميَّز عادة إلا بفتح الجثة. وتُظهر الصورة الشعاعية للصدر في المرضى المصابين بذات رئة منتشرة رشاحات بقعية شفافة متعممة. ويوحي زرع المبيضة من الدم بتشخيص داء المبيضات المتعمم، ولكن زرعها من مسحة البلعوم أو القشع لا يثبت تشخيص الاصابة الرئوية. وسلبية زرع الدم لا تنفي التشخيص. ويوفر رشف السائل السنخي بالإبرة أو خزعة الرئة مصدراً موثوقاً أكثر للمادة المزروعة [55-56]. وقد تكون تفاعلات الراصات المصلية ذات فائدة، ولكنها تدعم فقط المظاهر الأخرى لأخماج المبيضة العميقة [57].

ويُنصح بحقن الأمفوتريسين بالوريد في معالجة داء المبيضات الغازية العميقة، وهو دواء سام جداً ويصعب تقويم نتائج المعالجة به [58-59]. وقد أدى استعمال 5- فلوروسيتوزين حديثاً إلى بعض النجاح. ويبدو أنه أقل سمية من الأمفوتيريسين [60-61]. وقد بُلِّغ عن مقاومة الفطور له.

ومع أنه بُلِّغ عن التضاد antagonism بين الأمفوتيريسين B و5- فلوروسيتوزين في الزجاج [62] فقد استعملت مشاركة من مقدار قليل من امفوتيريسين B و5- فلوروسيتوزين في بعض المرضى. ويحتاج دور المعالجة بنقل المحببات granulocyte للثوي المستعد للإصابة بالخمج الفطري إلى تقويم مستفيض [53].

داء الرشاشيات الرئوية

توجد أبواغ الرشاشية بكثرة في البيئة، وتوجد في السبل التنفسية والهضمية لبعض الأشخاص [11]. ويمكن أن تصيب السبيل التنفسي بواسطة عدة أمراض مثل التوسع القصبي المركزي أو داء الرشاشيات الرئوي القصبي الأليرجيائي (الفصل العاشر). ويعتمد الدفاع ضد خمج الرشاشيات على سلامة الكريات البيض كثيرة النوى كما يعتمد على آليات الدفاع الخلوية، ويحدث داء الرشاشيات المجتاح المنتشر على وجه الحصر تقريباً في المرضى المصابين بعَوَز مناعي خلوي، خاصة الداء الحبيبي المزمن، ويحدث مع الأخماج الرئوية الأخرى في الأشخاص المستعدين [63]. وقد ذكرت بعض حالات من داء الرشاشيات في أطفال أصحاء تعرضوا لمادة ملوثة جداً بالرشاشيات [64].

إن الرئة هي الموضع الشائع كثيراً لداء الرشاشيات المجتاح. وإن ذات القصبات والرئة التنخرية وغزو الأوعية الدموية الصغيرة وانسدادها، وما ينتج عن ذلك من احتشاء رئوي هما الآفتان الشائعتان جداً. وقد توجد أيضاً كهوف فُطرية منعزلة، وأورام حبيبية، وخراجات رئوية [65].

ولا توجد أعراض مميزة أو علامات فيزيائية . وقد تشاهد تبدلات رئوية منتشرة في فتح جثث المرضى الذين لا توجد فيهم حمى وصورة صدرهم طبيعية قبل بضعة أيام من موتهم .

وقد يشكو المرضى أحياناً من ألم جنبي وقشع مخاطاني ونفث دم . والحمى مرتفعة ومتأرجحة ولا تستجيب للصادات . وإذا وجدت الشذوذات الشعاعية في الصدر فهي غير نوعية ، وتشمل رشاحات عقيدية وبقعية ، وتكثف قسمي ، كما تشاهد أورام رشّاشيّة (رشوم) aspergilloma مع تكهف [65] . ويصاب واحد من كل ثلاثة مصابين بداء الرشاشيات الرئوي المنتشر بمرض منتشر في أي وقت . ويموت ثلث أو ثلثا المصابين بداء الرشاشيات الرئوي .

ومن الصعب جداً إثبات التشخيص ، لأن الأعراض والعلامات غير نوعية . ولا تنمو الفطور بزرع القشع رغم انتشار الداء . ومع ذلك فإن المشكلة الأكبر هي تحديد دلالة نمو الرشاشيات (أو بعض الفطور الأخرى) من قشع المصاب بداء رئوي . وهذه الكائنات الحية (الفطور) هي ملوثات عامة ، ويجب إهمال نتائج الزرع الإيجابية للرشاشيات ، عند غياب الدليل الواضح على إصابة الرئة بالخمج الفطري ، مثل العَوَز المناعي أو التعرض لكثافة مرتفعة من الفطور . ويزداد احتمال الخمج الرئوي إذا ظهرت خيطان الرشّاشيّات aspergillus hyphae بالفحص المباشر للطاخة القشع . وربما كان الرشف بالإبرة أو خزعة الرئة استقصاء مفيد . وقد يظهر جيب مزمن من هذين الاستقصائين . وتشخص معظم أدواء الرشاشية الغازية بعد الموت بفتح الجثة .

إن معالجة داء الرشّاشيّات المنتشر غير مُرْضية . وقد يكون للأمفوتيريسين و5- فلوروسيتوزين بعض القيمة [66] . وقد ادعي أن انشاق نتاميسين Natamycin ونيستاتين مفيد في معالجة داء الرشّاشيّات الرئوي المنتشر ، ومن الصعب الاعتقاد بفعالية الاستنشاق عندما يُحدث الداء آفاتٍ حبيبية في النسج الخلالية [67-68] .

الجراثيم

قد يظهر في الثوي المستعد خمجٌ بعدة جراثيم ممرضة (خاصة الجراثيم سلبية الغرام) ، وبدرجة أقل بالمتفطرات [11-69] ، والكائنات الحية غير الممرضة عادة مثل النوكارديّة Nocardia [70] . وتشكل الأخماج الرئوية الجرثومية مشكلة خاصة في الأطفال المصابين بعَوَز مناعي خلقي ، مثل فقد غاما غلوبولين الدم ، والداء الحبيبي المزمن .

المرض الرئوي في عَوَز الغلوبولينات المناعية

إن خمج السبيل التنفسي هو اختلاط رئيسي لعَوَز الغلوبولينات المناعية . وذات الرئة الحادة الراجعة هي الشكل الشائع لهذا التظاهر . والخمج الرئوي القيحي هو أهم سبب للمراضة في المصابين بعَوَز مناعي [71-73] . وإن المقادير السوية من الغلوبولينات المناعية خاصة الغلوبولين المناعي IgG G ضرورية للتعامل مع الخمج الذي تسببه العضويات المقيحة (المكورات الرئوية ، المكورات العقدية الحالة للدم ، والمكورات العنقودية المذهبة ، والمستدميات النزلية) . وكل هذه العضويات تسبب خمجاً تنفسياً سفلياً حاداً . والمستدميات النزلية والمكورات الرئوية هي الممرضات الشائعة في الأطفال المصابين بمرض رئوي قيحي مزمن .

ولا يوجد تصنيف كافٍ تماماً لأعواز الغلوبولينات المناعية المختلفة . ولم تتضح أهمية مكونات الغلوبولينات المناعية في تحديد طراز الخمج التنفسي . وإن الكينونة المعروفة جيداً في الطفولة هي فقد غاما غلوبولين الدم الطفلي المرتبط بالجنس (نموذج Bruton) والذي ينخفض فيه IgM, IgA, IgG بسبب عَوَز البائيات B-lymphocytes . ويتظاهر هذا المرض عادة في الذكور في السنتين الأوليتين من العمر بخمج تنفسي سفلي راجع أو دائم . ولا يظهر في الأشهر الأولى من العمر ، لوجود الأضداد الوالدية فيه . وقد ذكر نقص غاما غلوبولين الدم الخلقي المتفرق الذي يصيب الجنسين . ويكون مقدار IgG في المصابين بهذا الشكل عادة أكثر من مقداره في المصابين بالشكل المرتبط بالجنس . وتظهر متلازمات أخرى مختلفة من عَوَز الغلوبولينات المناعة في وقت متأخر من الحياة سواء كداء بدئي أو مرافقةً لحالة أخرى . ويندر لهذه النماذج الأخرى أن تترافق بمرض رئوي في الطفولة .

يظهر المرض الرئوي القيحي المزمن في المصابين برغم توسع الشعريات الذين يكون فيهم عَوَز IgA وخلل المناعة الخلوية . ويشك في أن يكون عَوَز IgA المنعزل لوحده ، والذي يوجد في حوالي 700/1 هو سبب المرض الرئوي القيحي . وقد تبين أن سوية IgA في المفرزات المخاطية أكثر أهمية في مكافحة بعض الأخماج الحموية التنفسية من سويته في المصل[74] . وتتصف متلازمة ويسكوت الدريش وهي اضطراب مرتبط بالجنس بالأكزيمة ونقص الصفيحات وعدم انتاج أضداد نوعية .

وهذه الحالات نادرة . وتظهر ذات الرئة الراجعة في الأطفال وتكون ثنائية الجانب عادة . ويكون الخمج والانخماص في الفصوص المصابة بدرجاته المختلفة بطيء الانصراف ، والغالب أن تدوم ، ويشفى الخمج في الفص العلوي بالصادات بسرعة عادة . وربما تعكس التبدلات الالتهابية المستمرة قلة شفاء الفصوص المصابة بالخمج في طفل صغير عندما يكون تعاونه مع

المعالج الفيزيائي قليلاً. وربما يوجد التوسع القصبي في الفصوص المصابة في كل المرضى. ويكون المرض الرئوي المقيح المزمن في فقد غاما غلوبولين الدم الطفلي موضعاً أكثر من أن يكون متعمماً، ويشبه ما يشاهد في البدء التدريجي لتوسع القصبات. وإن صغر اللوزتين أو غيابهما وندرة الاعتلال الغدي اللمفي في الصورة الشعاعية للصدر شائع في الأطفال المصابين بفقد غاما غلوبولين الدم. وقد ذكر وجود التهاب الأذن الوسطى المزمن والتهاب الجيوب المزمن. وتعرقل حالات مشابهة لالتهاب العضلات والجلد dermatomyositis وتصلب الجلد scleroderma بالإضافة إلى اللمفومات الخبيثة فقد غاما غلوبولين الدم المرتبط بالجنس. وتظهر أمراض المناعة الذاتية في المصابين بعَوَز IgA [74].

والحقن المنتظم للغاما غلوبولين في العضل أو الوريد مهم في مكافحة الخمج الرئوي. ومع ذلك لا يمنع استعماله الدائم ذات الرئة الراجعة، ولا ترقي الداء الرئوي في بعض المرضى. ويشبه تدبير المرض الرئوي المستقر في كل النواحي تدبير التليف الكيسي، بما فيه استعمال الصادات، والمعالجة الفيزيائية المكثفة.

ويؤهب عَوَز الغلوبولينات المناعية لخمج المتكيس الرئوي الكاريني. ولا تشكل الأخماج غير المألوفة الأخرى مشكلة.

الداء الحبيبي المزمن

وصف هذا الداء لأول مرة في العام 1957، ومع أن عدد الحالات المسجلة قليلة نسبياً إلا أنه أثار اهتماماً عظيماً بما أحدثه من تبصر في آليات دفاع الثوي. والخمج الرئوي المزمن وتحت الحاد اختلاط شائع في هذا المرض ويسبب الموت غالباً [75-81].

الإمراض

ينتج الداء الحبيبي المزمن من إخفاق الخلايا البلعمية في قتل بعض الجراثيم وعضويات أخرى. وتشمل هذه الجراثيم المكورات العنقودية والجراثيم المعوية سلبية الغرام والمبيضة البيضاء candida albicans والرشّاشيّة الدخنية Aspergillus fumigatus. ولم يعرف بدقة العيب الانظيمي في العدلات، وقد تبين أن الجراثيم في المصابين بالداء الحبيبي المزمن لا تخضع للبلعمة الطبيعية المترافقة بزيادة استهلاك الأوكسجين وتوليد فوق أوكسيد superoxide وفوق أوكسيد هيدروجين hydrogen peroxide الضروري لقتل بعض الجراثيم المهضومة. وتحتوي المكورات العنقودية والجراثيم المعوية سلبية

الغرام كاتالاز catalaze . وهكذا تخرب الهيدروجين بيروكسايد الذي تنتجه . والمكورات العقدية الحالّة للدم « بيتا » والمكورات الرئوية والمستدميات النزلية سلبية كاتالاز وتنتج البيروكسيداز لذا تُقْتَلُ بشكل طبيعي . ويبدو أن بلعمات البطانة الشبكية تساهم في العيب المبيد للجراثيم الموجود في العدلات . ولا تؤكسد بلعميات المصاب بالداء الحبيبي المزمن الذريرات المهضومة من الصباغ الأصفر لنتروبلو تترازوليوم nitroblue tetrozolium إلى فورمازان بنفسجي غير ذواب . وهو اختبار تقصي قيِّم . ومع ذلك يجب إثبات الداء بإظهار عدم القدرة على قتل الجراثيم المهضومة .

وقد كان المرضى الذين تم التبليغ عنهم بالأصل ذكوراً وكانت أمّهاتهم مصابات بخلل في القدرة على إرجاع NBT . وهذا ما يوحي بأن الداء يورث كحالة متنحية مرتبطة بالجنس . وفي حين أن غالبية المصابين ذكور ، فقد ذكرت حالات مماثلة في الإناث ، وربما تورثُ بعض الحالات كسجية جسمية متنحية ، قد وصفت للداء أشكال مختلفة .

المظاهر السريرية

إن الآفات الجلدية البثرية الراجعة التي تشفى تاركة ندبات هي الشذوذ الأول عادة ، والذي يظهر غالباً في السنة الأولى من العمر . ومع أنه توجد في الوليد أضداد والدية إلا أن بلعماته ذاتية ، ولذا يتعرض للخمج منذ ولادته . ويصاب أغلب المرضى في النهاية باعتلال غدي لمفي ينتج من التهاب الغدد اللمفية القيحية . وتتشكل أورام حبيبية وخراجات في الكبد مسببة ضخامته . وتحدث ذات عظم ونقي تصيب خاصة العظام الصغيرة لليدين والقدمين في حوالي ثلث المرضى . وقد تحدث الخراجات في أي عضو من البدن . والتهاب الجلد المثّيّ seborrhoeic dermatitis ، والتهاب الجلد الأكزماتيدي شائع . ويصاب العديد من المرضى باسهالات مزمنة .

ويصاب حوالي 90% من المرضى بخمج رئـوي غير مؤلم indolent . ويكـون الخمـج عادة بالمكورات العنقودية والجراثيم المعوية سلبية الغرام وخاصة الكليبسيلات الرئوية . ويصاب عديد من المرضى بأخماج فُطرية [53] . ويبدُ الداء إما بشكل ذات قصبات ورئة أو خمج فصي أو قسمي . ويترقّى الخمج ببطء ويشمل في بعض الأحيان كاملَ الرئة . وقد يتشكل خراج رئة . وإصابة الجنب شائعة وتؤدي إما إلى دُبَيْلة empyema أو تكثف جنبي . ويوجد دائماً تقريباً اعتلال غدي لمفي في النقير .

وتكون التبدلات الشعاعية في الرئتين كثيرة الاتساع غالباً أكثر مما توحي به الموجودات

السريرية ، وهي التظاهرات البطيئة للخمج . وتشفى مناطق التكثف ببطء وقد تترقى إلى أورام حبيبية وتتكلس في النهاية . وفي أثناء فترة التعضي تصبح حافة المنطقة المصابة واضحة جداً . وقد اقترح إطلاق اصطلاح ذات الرئة المحوَّطة encapsulated على هذه الآفة الخاصة . وقد تحدث التبدلات التليفية المزمنة . ويغلب للداء الرئوي المتسع أن يؤدي إلى قصور تنفسي فالموت .

التدبير

لا توجد معالجة نوعية لهذا المرض . والأسلوب الفعال هو المعالجة المديدة بالصادات النوعية المبيدة للجراثيم. وقد يكون من الضروري إجراء النزح الجراحي . وقد يكون إعطاء الكورتيزموكسازول مفيد لفعاليته الصادة وقدرته على جعل الجراثيم أكثر استعداداً للآليات المبيدة للجراثيم المعتمدة على غير الأوكسجين ، الباقية في البلعمات .

وتتضمن معالجة الأخماج الفُطرية المعالجة الكيمياوية بمضادات الفطور والاستئصال الجراحي للنسج المصابة ونقل المحببات ، مع أن دور نقل المحببات بحاجة لاستقصاء مستفيض[53] .

المـراجـع

REFERENCES

1 NEWHOUSE M., SANCHIS J. & BIENENSTOCK J. (1976) Lung defence mechanisms. *New Engl. J. Med.* **295**, 1045.

2 KIRKPATRICK C. H. & REYNOLDS N. Y. (1976) *Immunology and Infectious Reactions in the Lung*. Marcel Dekker, New York.

3 KALTREIDER H. B. (1976) Expression of immune mechanisms in the lung. *Am. Rev. Resp. Dis.* **113**, 347.

4 KILBURN K. H. (1968) A hypothesis for pulmonary clearance and its implications. *Am. Rev. Resp. Dis.* **98**, 449.

5 DENTON, R., FORSMAN W., HWANG S. H., LITT M. & MILLER C. E. (1968) Viscoelasticity of mucus: its role in mucociliary transport of pulmonary secretions. *Am. Rev. Resp. Dis.* **98**, 380.

6 DE ST GOTH S. F. & DONELLY M. (1950) Studies in experimental immunology of influenza. IV The protective value of active immunization. *Aust. J. exp. Biol. Med. Sci.* **28**, 61.

7 AMMANN A. J. & HONG R. (1971) Selective IgA deficiency: presentation of 30 cases and a review of the literature. *Medicine* **50**, 223.

8 CLANCY R. & BIENENSTOCK J. (1974) The proliferative response of bronchus-associated lymphoid tissue after local and systemic immunization. *J. Immunol.* **112**, 1997.

9 DALE D. C. & PETERSDORF, R. G. (1973) Corticosteroids and infectious diseases. *Med. Clin. North Am.* **57**, 1277.

10 HERSH E. M. & OPPENHEIM, J. J. (1967) Inhibition of in vitro lymphocyte transformation during chemotherapy in man. *Cancer Res.* **27**, 98.

11 WILLIAMS D. M., KRICK J. A., REMINGTON J. S. (1976) Pulmonary infections in the compromised host. *Am. Rev. Resp. Dis.* **114**, 359.

12 ROBBINS K. M., GRIBETZ I., STRAUSS L., LEONIDAS J. C., SANDERS M. (1973) Pneumonitis in acute lymphatic leukaemia during methotrexate therapy. *J. Pediatr.* **82**, 84.

13 RODIN A. E., HAGGARD M. E. & TRAVIS L. B. (1970) Lung changes and chemotherapeutic agents in childhood. *Am. J. Dis. Child.* **120**, 337.

14 WHITCOMB M. E., SCHWARZ M. I. & TORMEY D. C. (1972) Methotrexate pneumonitis: Case report and review of the literature. *Thorax* **27**, 636.

15 GREENMAN R. L., GOODALL P. T. & KING D. (1975) Lung biopsy in immunocompromised hosts. *Am. J. Med.* **59,** 488.
16 ANDERSEN H. A., MILLER W. E. & BERNATZ P. E. (1973) Lung biopsy: Transbronchoscopic, percutaneous, open. *Surg. Clin. North. Am.* **53,** 785.
17 AARON B. L., BELLINGER S. B., SHEPARD B. M. & DOOHEN D. J. (1971) Open lung biopsy: A strong stand. *Chest* **59,** 18.
18 SALTERFIELD J. R. & MCLAUGHLIN J. S. (1979) Open lung biopsy in diagnosing pulmonary infiltrates in immunocompromised patients. *Ann. Thorac. Surg.* **28,** 359.
19 BALLANTINE T. W. N., GROSFELD J. L., KNAPEK R. M. & BACHNER R. L. (1977) Interstitial pneumonitis in the immunologically suppressed child: an urgent surgical condition. *J. Pediatr. Surg.* **12,** 501.
20 IACUONE J. J., WONG K. Y., BOVE K. E. & LAMPKIN B. C. (1977) Acute respiratory illness in children with acute lymphocytic leukemia. *J. Pediatr.* **90,** 915.
21 LEVIN D. C., WICKS A. B. & ELLIS J. H. JR. (1974) Transbronchial lung biopsy via the fibreoptic bronchoscope. *Am. Rev. Resp. Dis.* **110,** 4.
22 CLARK R. A., GRAY P. B., TOWNSHEND R. H. & HOWARD P. (1977) Transbronchial lung biopsy: a review of 85 cases. *Thorax* **32,** 546.
23 SINGER C., ARMSTRONG D., ROSEN P. P., WALZER P. & YU B. (1979) Diffuse pulmonary infiltrates in immunosuppressed patients. *Am. J. Med.* **66,** 110.
24 ROBBINS J. B. (1967) *Pneumocystis carini* pneumonitis: A review. *Pediatr. Res.* **1,**
25 BURKE B. A. & GOOD R. A. (1973) *Pneumocystis carinii* infection. *Medicine* **52,** 23.
26 CHUSID M. J. & HEYRMAN K. A. (1978) An outbreak of *Pneumocystis carinii* pneumonia at a pediatric hospital. *Pediatrics* **62,** 1031.
27 HUGHES W. T., FELDMAN S., AUR R. J. A., VERZOSA M. S., HUSTU O. & SIMONE J. V. (1975) Intensity of immunosuppressive therapy and the incidence of *Pneumocystis carinii* pneumonitis. *Cancer* 1975, **36,** 2004.
28 BURKE B. A., KOROVETZ L. J. & GOOD R. A. (1961) Occurrence of pneumonia in children with agammaglobulinemia. *Pediatrics* **28,** 196.
29 RICHMAN D. D., ZAMVIL L. & REMINGTON J. S. (1973) Recurrent *Pneumocystis carinii* pneumonia in a child with hypogammaglobulinaemia. *Am. J. Dis. Child* **125,** 102.
30 WHITCOMBE M. E., SCHWARZ M. I., CHARLES M. A. & LARSON P. H. (1970) Interstitial fibrosis after *Pneumocystis carinii* pneumonia. *Ann. Intern. Med.* **73,** 761.
31 WALCER P. D., PERL D. P., KROGSTAD D. J., RAWSON P. G. & SCHULTZ M. G. (1974) *Pneumoncystis carinii* pneumonia in the United States: Epidemiologic, diagnostic and clinical features. *Ann. Intern. Med.* **80,** 83.
32 CROSS A. S. & STEIGBIGEL R. T. (1974) *Pneumocystis carinii* pneumonia presenting as localized nodular densities. *New Engl. J. Med.* **291,** 831.
33 HUGHES W. T. (1976) Treatment of *Pneumocystis carinii* pneumonia. *New Engl. J. Med.* **295,** 726.
34 HUGHES W. T., FELDMAN S., CHAUDHARY S. C., OSSI M. J., COX F. & SANYAL S. K. (1978) Comparison of pentamidine isothianate and trimethoprim-sulfamethaxazole in the treatment of *Pneumocystis carinii* pneumonia. *J. Pediatr.* **92,** 285.
35 WESTERN K. A., PERERA D. R. & SCHULTZ M. G. (1970) Pentamidine isothionate

in the treatment of *Pneumocystis carinii* pneumonia. *Ann. Intern. Med.* **73**, 695.

36 DELAGE G., BROCHU P., PETTETIER M., JASMIN G. & LAPOINTE N. (1979) Giant-cell pneumonia caused by parainfluenza virus. *J. Pediatr.* **94**, 426.

37 ENDERS J. F., MCCARTHY K., MITUS A. & CHEATHAM W. J. (1959) Isolation of measles virus at autopsy in cases of giant cell pneumonia without rash. *New Engl. J. Med.* **261**, 875.

38 MITUS A., ENDERS J. F., CRAIG J. M. & HOLLOWAY A. (1959) Persistence of measles virus and depression of antibody formation in patients with giant cell pneumonia after measles. *New Engl. J. Med.* **261**, 882.

39 MEADOW S. R., WELLER R. O. & ARCHIBALD R. W. R. (1968) Fatal systemic measles in a child receiving cyclophosphamide for nephrotic syndrome. *Lancet* **ii**, 876.

40 LEWIS M. J., CAMERON A. H., SHAH K. J., PURDHAM D. R. & MANN J. R. (1978) Giant-cell pneumonia caused by measles and methotrexate in childhood leukaemia in remission. *Br. med. J.* **1**, 330.

41 ARCHIBALD W. R., WELLER R. O. & MEADOW S. R. (1971) Measles pneumonia and the nature of the inclusion-bearing giant cells. A light and electron microscope study. *J. Pathol.* **103**, 27.

42 HAMSHAW J. B. (1966) Congenital and acquired cytomegalovirus infection. *Pediatr. Clin. North Am.* **13**, 279.

43 MEDEARIS D. N. (1957) Cytomegalic inclusion disease. An analysis of the clinical features based on the literature and six additional cases. *Pediatrics* **19**, 467.

44 HUGHES W. T., FELMAN S. & COX S. (1974) Infectious diseases in children with cancer. *Ped. Clin. North Am.* **21**, 583.

45 ABDALLAH P. S., MARK J. B. D. & MERICAN T. C. (1976) Diagnosis of cytomegalovirus pneumonia in compromised hosts. *Am. J. Med.* **61**, 326.

46 MCCRACKEN G. H. & LUBY J. P. (1972) Cytosine arabinoside in the treatment of congenital cytomegalic inclusion disease. *J. Pediatr.* **80**, 488.

47 CONCHIE A. B., BATTON B. W. & TOBIN J. O. (1968) Congenital cytomegalovirus infection treated with idoxuridine. *Br. med. J.* **4**, 162.

48 PHELAN P. D. & CAMPBELL P. (1969) Pulmonary complications of rubella embryopathy. *J. Pediatr.* **75**, 202.

49 WILLIAMS H. J. & CAREY L. S. (1966) Rubella embryopathy roentgenologic features. *Am. J. Roentgenol.* **97**, 92.

50 CH'IEN L. T., WHITLEY R. J., NAHMIAS A. J. *et al* (1975) Antiviral chemotherapy and neonatal herpes simplex virus infection: A pilot study. *Pediatrics* **55**, 678.

51 PEK S. & GIKAS P. W. (1965) Pneumonia due to herpes zoster. *Ann. Intern. Med.* **62**, 350.

52 TRIEBWASSER J. H., HARRIS R. E., BRYANT R. E. & PHOADES E. R. (1967) Varicella pneumonia in adults. *Medicine* **46**, 409.

53 COHEN M. S., ISTURIZ R. E., MALECH H. L. *et al* (1981) Fungal infections in chronic granulomatous disease. *Am. J. Med.* **71**, 59.

54 BODEY G. P. (1966) Fungal infections complicating acute leukemia. *J. Chronic Dis.* **19**, 667.

55 JENNER B. M., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1979) Pulmonary candidiasis in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.* **54**, 555.

56 GOLDSTEIN E. & HOEPRICK D. (1972) Problems in diagnosis and treatment of systemic candidiasis. *J. Inf. Dis.* **125**, 190.

57 ROSNER F., GABRIEL F. D., TASCHDJIAN C. L., CUESTA M. B. & KOZINN P. J. (1971) Serologic diagnosis of systemic candidiasis in patients with acute leukemia. *Am. J. Med.* **51**, 54.

58 UTZ J. P., KRAVETZ H. M., EINSTEIN H. E., CAMPBELL G. D. & BUECHNER H. A. (1971) Chemotherapeutic agents for the pulmonary mycoses. Report of the committee on fungus diseases and subcommittee on therapy. American College of Chest Physicians. *Chest* **60**, 260.

59 KRICK J. A. & REMINGTON J. S. (1975) Treatment of fungal infections. *Arch. Intern. Med.* **135**, 344.

60 FASS R. J. & PERKINS R. L. (1971) 5 Flurocytosine in the treatment of cryptococcal and candida mycoses. *Ann. Intern. Med.* **74**, 535.

61 VANDEVELDE A. G., MANCERI A. A. & JOHNSTON J. E. III (1972) 5 Fluorocytosine in the treatment of mycotic infections. *Ann. Intern. Med.* **77**, 43.

62 HOEPRICH P. D., INGRAHAM J. L., KLEKER E. & WINSHIP M. J. (1974) Development of resistance to 5 fluorocytosine in candida parapsilosis during therapy. *J. Infect. Dis.* **130**, 112.

63 BURTON J. R., ZACHERY J. B., BESSIN R. *et al.* (1972) Aspergillosis in four renal transplant recipients. *Ann. Intern. Med.* **77**, 383.

64 STRELLING M. K., RHANEY K., SIMMONS D. A. R. & THOMSON J. (1966) Fatal acute pulmonary aspergillosis in two children of one family. *Arch. Dis. Child.* **41**, 34.

65 MEYER R. D., YOUNG L. S., ARMSTRONG D. & YU B. (1973) Aspergillosis complicating neoplastic disease. *Am. J. Med.* **54**, 6.

66 FIELDS B. T. JR., MEREDITH W. R., GALBRAITH J. E. & HARDIN H. E. (1974) Studies with amphotericin B and 5-fluorocytosine in aspergillosis. *Clin. Res.* **22**, 32A.

67 HENDERSON A. H. & PEARSON J. E. G. (1968) Treatment of bronchopulmonary aspergillosis with observations on the use of natamycin. *Thorax* **23**, 519.

68 VEDDER J. S. & SCHORR W. F. (1969) Primary disseminated pulmonary aspergillosis with metastatic skin nodules. Successful treatment with inhalation nystatin therapy. *J. Am. med. Assoc.* **209**, 1191.

69 FELD R., BODY G. P. & GROSCHEL D. (1976) Mycobacteriosis in patients with malignant disease. *Arch. Intern. Med.* **136**, 67.

70 PALMER D. L., HARVEY R. L. & WHEELER J. K. (1974) Diagnostic and therapeutic considerations in *Nocardia asteroides* infection. *Medicine* **53**, 391.

71 JANEWAY C. A. (1968) Progress in immunology. Syndromes of diminished resistance to infection. *J. Pediatr.* **72**, 885.

72 MEDICAL RESEARCH COUNCIL. (1969) Hypogammaglobulinaemia in the United Kingdom. *Lancet* **i**, 163.

73 PHELAN P. D., LANDAU L. I. & WILLIAMS H. E. (1973) Lung disease associated with infantile agammaglobulinaemia. *Aust. Paediatr. J.* **9**, 147.

74 GOLDMAN A. S. & GOLDBLUM R. M. (1977) Primary deficiencies in humoral immunity. *Ped. Clin. N. Am.* **24**, 277.

75 CALDICOTT W. J. H. & BEAHNER R. L. (1968) Chronic granulomatous disease of childhood. *Am. J. Roentgenol.* **103**, 133.

76 GOLD R. H., DOUGLAS S. D., PREGER L., STEINBACH H. L. & FUDENBERG H. H.

(1969) Roentgenographic features of the neutrophil dysfunction syndromes. *Radiology* **92**, 1045.

77 JOHNSTON R. B. & MCMURRY J. S. (1967) Chronic familial granulomatosis. *Am. J. Dis. Child.* **114**, 370.

78 JOHNSTON R. B. & BAEHNER R. L. (1971) Chronic granulomatous disease. *Pediatrics* **48**, 730.

79 KARNOVSKY M. L. (1973) Chronic granulomatous disease—pieces of a cellular and molecular puzzle. *Fed. Proc.* **32**, 1527.

80 SUTCLIFFE J. & CHRISPIN A. R. (1970) Chronic granulomatous disease. *Br. J. Radiol.* **43**, 110.

81 JOHNSTON R. B. JR & NEWMAN S. L. (1977) Chronic granulomatous disease. *Ped. Clin. North Am.* **24**, 365.

الفصل الرابع عشر

الأمراض الرئوية المناعية

الأمراض الرئوية المناعية

تتفاعل الرئة تجاه تحديات معروفة وتحديات غير معروفة بآليات فرط التحسس «تحساس». وتمتد هذه الآليات من أمراض ذات استجابة ربوية، يتواسطها الغلوبولين المناعي E (IgE)، نموذجية إلى أمراض ذات أضداد ذاتية للغشاء القاعدي، كما يشاهد في متلازمة كودباستور[1]، إلى أمراض تترافق بمعقدات مناعية جائلة في الدم، أو فرط تحسس تتوسطه الخلية. وتدرس الأمراض الرئوية المترافقة باستجابة فرط التحسس والتي يُعتقد أنها تترافق بمعقد مناعي واستجابات متواسطة بالخلية والمشاهدة في الأطفال، في هذا الفصل.

تتشابه هذه الأمراض في تظاهراتها السريرية وفي طريقة تشخيصها. وتبدأ خلسةً بضيق تنفس، يترافق غالباً بسعال مهيِّج جاف. ويوجد عادة بعض الاضطراب في الصحة العامة، مع ضعف في الشهية، ونقص الوزن، أو عدم زيادته. والعلامات الفيزيائية الشاذة هي تسرع التنفس والزرقة، وخراخر فرقعية ناعمة في القاعدتين فقط. وتظهر في الصورة الشعاعية للصدر في أغلب المرضى رشاحات منتشرة، وقد تكون الرشاحات في البدء بؤرية. وباستثناء المتعرضين لمستأرج خارجي معروف، فإن الشذوذات السريرية والشعاعية غير نوعية ولا تكفي لوضع التشخيص السببي. لذا فإن الحصول على النسيج الرئوي بالخزعة الرئوية لإجراء الفحص النسيجي عليه ضروري للتشخيص غالباً. ولا يوجد في أغلب المصابين دليل على عوز مناعي مستبطن.

التهاب الأسناخ المليف خفي المنشأ

Cryptogenic fibrosing alveolitis

« التهاب الرئة الخلالي ـــ التليف الرئوي »

لقد عُرِفَ التهاب الأسناخ المليف في عامي 1930-1940 عندما وصف هامان وريتش ذات الرئة الخلالية الحادة سريعة الترقي [2] . ويتصف هذا المرض نسيجياً بتنخر واسع وأغشية هلامية تبطن الأسناخ ، وبتكاثر النسيج الليفي ورشاحة خلوية . وقد ذكرت فيما بعد حالات مشابهة ذات ترقي خفيف ، سميت بمتلازمة هامان ـــ ريتش والتليف الرئوي .

وفي عام 1964 أطلق سكادينغ اصطلاح « التهاب الأسناخ المليف » على هذه المجموعة من الاضطرابات ذات النتحة الخلوية الخلالية ، والنتحة داخل السنخ ، والتليف المترقي في الجدر السنخية . ويدعى الاضطراب عند عدم وجود عامل سببي بالتهاب الأسناخ المليف خفي المنشأ [3] .

ويفضل ليبو Liebow اصطلاح « التهاب الرئة الخلالي » ، وَيُحدِدْ ، من الناحية النسيجية ، خمس مجموعات [4] .

1. ذات الرئة الخلالية غير المميزة « العادية » النموذجية .
2. التهاب القصيبات الساد والتلف السنخي المنتشر .
3. ذات الرئة الخلالية التوسفية .
4. ذات الرئة الخلالية اللمفية .
5. ذات الرئة الخلالية بالخلية العرطلة .

وأول من وصف هذه الكينونة في الأطفال هو باردلي عام 1956 [5] ، وذكرت أمثلة عديدة منذئذٍ بما فيها الطرازات العائلية [6] . ولم تذكر ذات الرئة الخلالية بالخلية العرطلة في الأطفال .

ذات الرئة الخلالية النموذجية

ويبدو أن المرضيات الأساسية في هذا النمط هي التلف السنخي المنتشر مع تنخر الخلايا المبطنة للسنخ، وتكاثر النمط II من الخلايا السنخية، ونتحة سائلة في الأسناخ، وتشكل أغشية هلامية، مع بقاء الغشاء القاعدي سليماً. ويرتشح النسيج الخلالي بخلايا وحيدة النوى. ويمكن لعوامل عديدة مختلفة أن تحدث نمطاً مشابهاً من التلف السنخي مثل الحمات المختلفة، والمفطورات الرئوية والأدخنة المعدنية الساخنة، وربما تشفى أغلب الحالات بعد الأذية الحادة، وتترقى بعض الحالات إلى المرحلة المزمنة أو تحت الحادة مع ازدياد التليف الخلالي. وتثخن الرئتان في المرض المديد وتحتويان على نسيج مهوى قليل، وقد تدعى بالرئة المَخْرَبة honeycomb lung «منظر عش النحل». وتثخن الجدر العضلية للشرايين الرئوية. ولا يحدث التهاب أوعية ولا تشاهد أورام حبيبية granulomata. وربما كان من المناسب أن يطلق اصطلاح متلازمة هامان ـــ ريتش على السير تحت الحاد للمرض.

إن سبب النمط تحت الحاد والمزمن لذات الرئة الخلالية في الأطفال والكهول غير معروف. ويوجد عامل وراثي في عديد من الأطفال المصابين، ويصعب تحديد الوقوع الحقيقي للعامل الوراثي لأن وصف المرض غير كامل[7]. ويبدو أن الحالات العيلية تورث بصفة جسمية سائده مع انتفاذ منخفض reduced penetrance. ويختلف عمر البدء في الداء العيلي من وقت مبكر في سن الرضاع إلى وقت متأخر من وسط العمر. ويصاب واحد من كل خمسة مصابين بالتليف الخلالي بداء كولاجيني «مغرائي»، ولم تذكر هذه المشاركة في الأطفال.

وقد يكون لِلخمج الحُمَوي دور، حيث يذكر تقريرٌ اكتشاف ذريرات «جسيمات» تشبه الحمى في النمط II من الخلايا الرئوية من طفل مات من هذا المرض[8]. وربما يكون التليف الخلالي النتيجة النهائية لعدد من حدثيات مرضية مختلفة.

المظاهر السريرية

تظهر الأعراض أبكر ما يمكن في الأسبوع الرابع من العمر، وتحدث أغلب الإصابات في الأطفال دون السنة من العمر[6]. والأعراض البدئية التي تظهر بالتدريج هي السعال المهيج الجاف، وضيق التنفس. وتترقى هذه الأعراض عادة خلال أسابيع، ونادراً خلال أشهر. ويظهر بوضوح القهم ونقص الوزن والتعب بسرعة. وتسرع التنفس هو العلامة السريرية البارزة عند

مراجعة الطفل للطبيب . وتُسمع أحياناً خراخر فرقعية ناعمة في قاعدتي الرئتين ، وبنسبة أقل مما هي عليه في الكهول . ويسير الداء عموماً سيراً مترقياً لا يخف خلال فترة أشهر إلى سنة أو سنتين . ويصاب الطفل في النهاية بالزرقة حتى مع تطبيق الأوكسجين . وقد يحدث تبقرط الأصابع بنسبة أقل من الكهول .

ويحدث فرط التوتر الرئوي وقصور البطين الأيمن في وقت متأخر من سير المرض . وقد يشاهد استرواح الصدر . ويموت أغلب الأطفال بالقصور التنفسي . وغالباً ما يؤهب للعارضة النهائية خمجٌ حُمَوي عارض . ومع ذلك فإن حدوث خمج جرثومي إضافي قليل .

الموجودات الشعاعية

تعتمد الموجودات الشعاعية على مرحلة المرض . فصورة الصدر في المراحل المبكرة من المرض طبيعية . وتشاهد في الأطوار الحادة كثافات شفافة مدورة في كل أنحاء الرئة . وتنتشر الرشاحة الحبيبية في المرض المزمن . ويظهر تبقع mottling ناعم قد يصبح متفرقاً ويشبه الشُرُطُ ، وقد يظهر في النهاية منظر المَخرَبة honeycomb « منظر عش النحل » في الرئة . وتكون التبدلات عادة متعممة مع أنها قد تكون في بعض الأحيان لا متناظرة مؤقتاً . ويندر وجود سائل في الجنب . ويضخم القلب في الإصابات الشديدة .

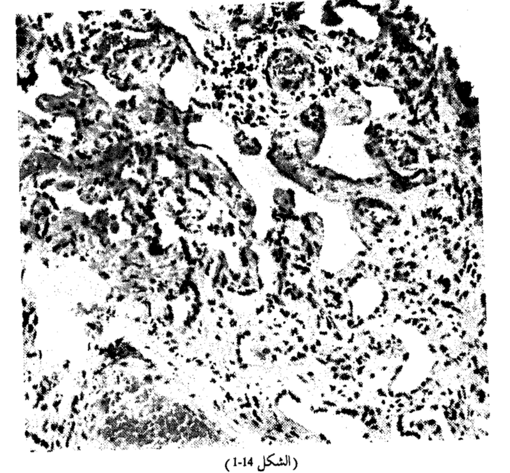
التشخيص

توحي بالتشخيص الزلة المترقية والطراز الشعاعي للرشاحة الخلالية . ويستند إثبات التشخيص في النهاية على كشف التبدلات النسيجية النموذجية في الرئة (الشكل 14-1) . وتظهر اختبارات وظيفة الرئة نقص السعة الرئوية الاجمالية TLC ونقص السعة الحيوية VC دون وجود دليل على انسداد السبل الهوائية . ويختل الانتشار Diffusion وينقص الأوكسجين الدموي في أغلب المرضى . وتشاهد في بعض الأطفال أضداد ذاتية ، ومعقدات مناعية وخلايا LE [6-9] .

المعالجة

إن السير الطبيعي للداء في الأطفال مترق عادة . ويبدو أن الستيروئيدات تحسن الأعراض ، وقد يترافق استعمالها بالشفاء . ولم يتضح بعد فيما إذا كانت الستيروئيدات تؤثر في السير الطبيعي للمرض [6-10] .

ويجدر ، عادة أن يبدأ اختبار الستيروئيدات بمقدار 2 ملغ/كغ يومياً من البريدنيزولون [6] .



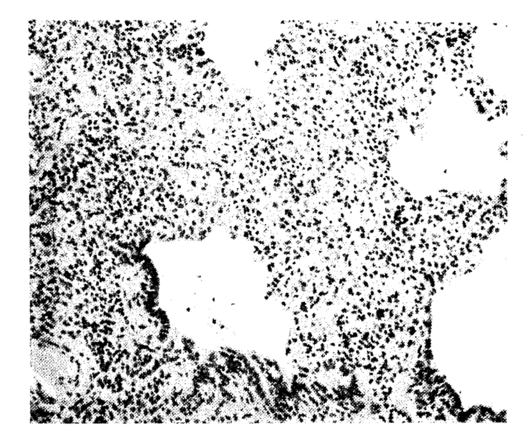
(الشكل 14-1)

التليف الرئوي. صورة فوتوغرافية دقيقة لنموذج من الرئة بعد الموت من طفلة عمرها 12,5 سنة. يتضح ثخانة الحواجز السنخية والنسيج الضام.

ويجب أن يظهر التحسن خلال 4-6 أسابيع كما يجب أن تسحب الستيروئيدات بحذر وخلال مدة طويلة، قد تستغرق 1-2 سنة. ،يبدو أنه لا توجد علاقة بين الموجودات في الخزعة والاستجابة للستيروئيدات في الأطفال. ويترافق ظهور اللمفاويات في سائل الغسالة القصبية مع الاستجابة للستيروئيدات في الكهول[11]. وتترافق الاستجابة الجيدة السريعة للستيروئيدات بتحسن البقيا survival «البقاء على قيد الحياة»[12]. وقد تبين حديثاً أن للأدوية الكابتة للمناعة مثل أزوتيبرين والسيكلوفوسفاميد بعض القيمة في معالجة الكهول المصابين بالشكل الحاد الشديد ولا يوجد ما يؤكد فائدتها في الأطفال[13].

التهاب القصيبات الساد والتلف السنخي المنتشر

بالإضافة للتبدلات السنخية النموذجية وذات الرئة الخلالية يوجد في بعض المرضى تلف في القصيبات ، مع تشكل كتل سليلانية polypoid في النتحة تميل للتعضي ، يقود إلى التهاب القصيبات الساد . وتحتوي الأقسام القاصية من الأسناخ تجمعات من بلعمات مملوءة بشحيمات داخلية المنشأ (الشكل 14-2) . وسبب هذا النمط من ذات الرئة الخلالية غامض أيضاً ، بالرغم من مشاهدة طراز مشابه في مرض Silo filler . ويشاهد التهاب القصيبات الساد أيضاً في الخمج بالحمات الغدية (الأنماط 21,7,3) . ولكن التظاهرات النسيجية المرضية مختلفة . وبدون العلاج يموت أغلب المرضى خلال شهرين من بدء الأعراض ، التي تماثل الأعراض المشاهدة في الشكل تحت



(الشكل 14-2)

التهاب القصيبات الساد وتلف الأسناخ المنتشر . صورة فوتوغرافية دقيقة لخزعة من طفل عمره 12 سنة . ويتوضح ثخانة الحواجز السنخية ، والنسيج الضام ، وخلايا التهابية . وقد اجتاح النسيج الضام اللمعة القصبية .

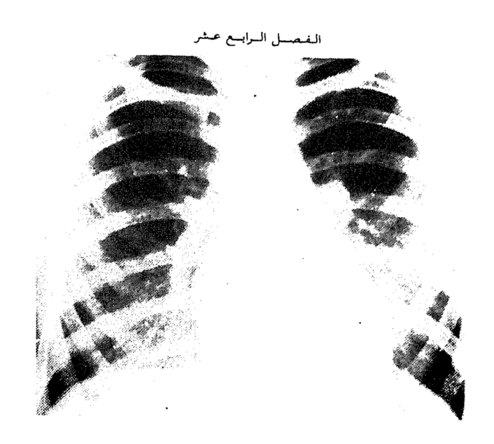
وقد كان مريض المؤلف الوحيد ذكراً عمره 12 سنة راجع بقصة زلة مترقية لمدة ثلاثة أشهر. وقد كانت العلامة الفيزيائية الشاذة الوحيدة هي تسرع التنفس. وأظهرت الصورة الشعاعية للصدر رشاحة خلالية منتشرة ناعمة جداً (الشكل 14-3). وكانت وظائف الرئة ذات عيب حاصر restrictive defect مع خلل في الانتشار. وكانت خزعة الرئة نموذجية مثل ما وصفها Liebow ما عدا أن الإصابة اقتصرت على بعض القصيبات. وقد عولج الغلام بـ 20 ملغ/ من البريدنيزولون في اليوم. ثم أنقص المقدار خلال ثمانية أسابيع إلى مقدار الصيانة (5 ملغ/يومياً) وقد حدث تحسن واضح في السعة الحيوية VC وعادت في النهاية إلى الطبيعي. وقد أظهرت اختبارات وظيفة الرئة في طور الشفاء مظهرَ انسداد في السبل الهوائية المحيطية لم يكن واضحاً عندما كانت السعة الحيوية VC منخفضة. وأوقفت الستيروئيدات بعد سنتين وبقي الغلام بحالة جيدة.

ذات الرئة الخلالية التوسفية

إن المظهر المميز لهذا النمط من ذات الرئة الخلالية هو توسف النمط II من الخلايا السنخية[14]. وتملأ هذه الخلايا السنخية والبلاعم الأسناخ وبعض القصيبات. ويمكن مشاهدة النمط II من الخلايا السنخية متكاثرة حيث تبطن الجدر السنخية. وتحتوي حبيبات بنية مقاومة وإيجابية بشدة للـ Periodic acid-Schiff (PAS). ويغلب وجود خلايا عرطلة متعددة النويات. وتتنخر الحواجز السنخية قليلاً، وترتشح المسافات الخلالية بعدد قليل نسبياً من اللمفاويات والحمضات والخلايا المصورية. وقد يوجد في الحالات المديدة درجة من تليف خلالي. وسبب الحالة غير معروف تماماً. ولم يتضح فيما إذا كانت كينونة مرضية مستقلة أو أنها مرحلة مبكرة وحادة لالتهاب الرئة الخلالي[9]. وقد اقترح أن تكون لها علاقة بداء البروتين السنخي الرئوي pulmonary alveolar proteinosis (ص 487). وهو داء غامض السبب. وفي ذات الرئة الخلايا التوسفية يغيب لدرجة مذهلة تنخر الخلايا السنخية[15].

المظاهر السريرية

إن هذا المرض نادر في الأطفال، وقد ذكر ما يقارب من 10 إصابات في الأطفال[16-17]. وقد كان عمر أصغر طفل 12 أسبوع عندما أثبت تشخيص مرض أصابة طيلة خمسة أسابيع سابقة[16]. وتبدأ الأعراض عادة تدريجياً بسعال وضيق التنفس. والأعراض الشائعة في الأطفال الكبار هي التعب السريع، وقلة الشهية، ونقص الوزن. والعلامة الفيزيائية البارزة هي تسرع



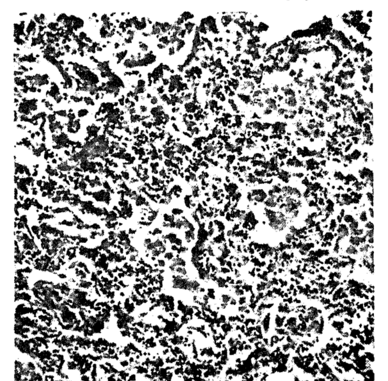
(الشكل 14-3)
التهاب القصيبات الساد وتلف الأسناخ المنتشر . صورة صدر شعاعية للطفل الذي بين الشكل 14-2 خزعته الرئوية

التنفس . وتسمع في بعض المرضى خراخر فرقعية مبعثرة ومتقطعة في قاعدتي الرئتين . وتظهر الزرقة في النهاية .

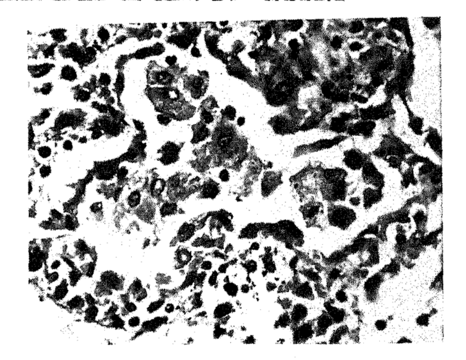
وقد كان مريض المؤلف الوحيد أنثى عمرها 4 سنوات ، وكان ميئوساً من حالتها عندما أدخلت المستشفى ، حيث كانت متعبة وصحتها معتلة لمدة 4 أسابيع ثم أصيبت بضيق التنفس لمدة أسبوعين . وقد كانت مصابة بالزرقة لمدة عشرة أيام قبل دخولها المستشفى . وكان تسرع التنفس والزرقة واضحين في الطفلة . ولسوء الحظ فقد توفيت بعد ساعتين من دخولها المستشفى . وتم إثبات التشخيص بفتح الجثة (الشكل 14-4) .

الموجودات الشعاعية

إن المنظر الشعاعي لكثافة بشكل الزجاج الخشن في الأقسام القاعدية من الرئتين ، تمتد نحو المحيط ، والذي يعتقد أنه المنظر الوصفي لذات الرئة الخلالية التوسفية نادر فعلاً . وتميل الظلال في



(الشكل a4-14)
ذات الرئة الخلالية التوسفية. صورة فوتوغرافية دقيقة لنموذج من الرئة بعد الموت، لطفلة عمرها 4 سنوات. يُبيِّن التكبير الصغير منظراً عاماً للرئة والأسناخ ممتلئة بالخلايا التوسفية، والخلايا الالتهابية مرتشحة في النسيج الخلالي.



(الشكل b4-14)
ذات الرئة الخلالية التوسفية. يبدي التكبير الكبير الخلايا في الأسناخ.

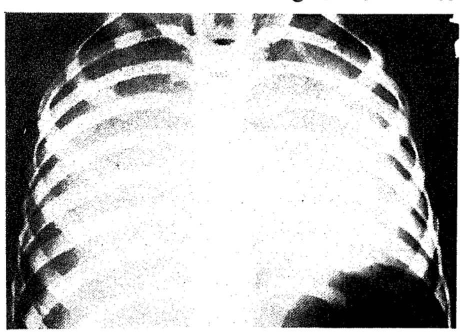
الأطفال واليفعان للتفرق والانتشار بشكل غير منتظم، مع محافظتها على صفة الزجاج الخشن. وقد ظهر في مريضة المؤلف تكثف يشمل الرئتين يعكس سعة الإصابة (الشكل 14-5).

التشخيص

توحي الأعراض السريرية والموجودات الشعاعية باحتمالية ذات الرئة الخلالية التوسفية، مع أن هذه الأعراض والعلامات غير نوعية، وخزعة الرئة أساسية لإثبات التشخيص، خاصة وأن الاستجابة للعلاج مُرضية.

المعالجة والإنذار

إن إنذار هذا النمط من التهاب الرئة أفضل عموماً من إنذار النمط النموذجي. فقد تنصرف الآفات في بعض المرضى عفوياً [18]. وقد استجاب كل المرضى الموصوفين جيداً، على الأقل في البدء للمعالجة بالكورتيكوستيروئيدات وقد تحتاج الحالة لعلاج يستمر بضع سنوات. ويؤدي قطع العلاج المبكر إلى النكس، ويحدث التحسن عادة بعد إعادة العلاج. وقد تكون إضافة السيكلوفوسفاميد لبعض المرضى، مع البريدنيزولون ضرورية للسيطرة على الأعراض بشكل ملائم.



(الشكل 14-5)

ذات الرئة الخلالية التوسفية: صورة شعاعية للصدر لرئتي الطفلة في الشكل 14-4 بعد ساعتين من الوفاة.

ذات الرئة الخلالية اللمفية

لقد ذكر Liebow هذا المرض ويبدو أنه كينونة معروفة جيداً [14]. ويتصف برشاحة من لمفاويات ناضجة في الحواجز بين الأسناخ والنسيج الضام المحيط بالقصيبات والشرايين. وتحدث مراكز منتشة في بعض المناطق. وتوجد أحياناً بالإضافة إلى اللمفاويات وحيدات نوى ضخمة، وخلايا مصورية. وإن ذات الرئة البؤرية بالكولسترول، والتي ربما تنتج من انضغاط القصيبات الصغيرة بالرشاحة الخلالية شائعة. وإن الانقسام التفتلي mitosis في اللمفاويات الصغيرة نادر جداً. ولا يصاب العقد اللمفية الناحيّة مما يفرق المرض عن الورم العفلي.

وقد كانت الحالات الثلاث التي وصفها Liebow في أطفال دون السنة 14 من العمر. وكان عمر أصغرهم 15 شهر عند بدء الأعراض. وقد وصف طراز عيلي[19]. وقد كان ضيق التنفس مع السعال الشكاية الرئيسية. وتظهر الزرقة وتبقرط الأصابع في نصف المرضى. والعلامة الفيزيائية الشاذة هي خراخر فرقعية ناعمة في قاعدتي الرئتين.

وتظهر صورة الصدر الشعاعية كثافات ريشية، خاصة في محيط الرئتين. وقد تشاهد كثافات منتشرة حول النقيرين Periphery عندما يترقى الداء. وإذا دخل الداء الطور المزمن ظهرت ظلال تشبه الخيوط «ظلال خطية» تعكس وجود التليف. وتترافق بعض حالات ذات الرئة الخلالية بزيادة أو نقص الغلوبولينات المناعية (خاصة IgM, IgG) ومتلازمة Sjogren.

ويسير الداء عادة سيراً مترقياً لا يخف لعدة أشهر أو سنوات، ولا تؤثر فيه المعالجة بالكورتيكوستيروئيدات [20].

الارتشاحات الرئوية بكثرة الحمضات

لقد استعمل اصطلاح الارتشاحات الرئوية بكثرة الحمضات في الأصل لوصف أمراض تتصف بظلال رئوية تكشف شعاعياً، وتترافق بكثرة الحمضات في الدم[21-22]. ويستثنى من ذلك ذات الرئة المنصرفة والداء الغرناوي Sarcoid والمرض العُداري hydatid disease، وداء هودجكن. ومع ذلك ينشأ الالتباس لأن بعض الآفات المشابهة مع كثرة الحمضات في الآفات الرئوية لا تترافق بكثرة الحمضات في الدم المحيطي.

ومع أن زيادة عدد الحمضات في الدم وفي الآفات الرئوية مميزة لهذه المجموعة من الحالات، فإن التفاعلات المناعية المختلفة تشارك في إمراضها. وتشمل هذه التفاعلات النمط I والنمط II من

تفاعلات فرط التحسس (داء الرشّاشيّات القصبي الرئوي الأليرجياني) ، وانطلاق IgE (كثرة الحمضات الاستوائي Tropical eosinphilia) ، وتَشكُّل المعقد المناعي (التهاب الشرايين العَقِدي) . ويبدو أن هذه التفاعلات تترافق بانطلاق عامل جاذب كيمياوي للحمضات في التأق يجذب الحمضات [23] .

والتصنيف المفيد للمتلازمات المرافقة للارتشاحات الرئوية مع كثرة الحمضات هو :

1. كثرة الحمضات الرئوية البسيط (متلازمة لوفلر) .
2. كثرة الحمضات الرئوية المديد .
3. كثرة الحمضات الرئوية الربوية .
4. كثرة الحمضات الرئوية الاستوائية .
5. التهاب الشرايين العَقِدي والحالات المرافقة .

إن كثرة الحمضات الرئوية البسيط والمعروف أيضاً بمتلازمة لوفلر [24] ، يتصف بظلال شعاعية مؤقتة ، وكثرة حمضات خفيفة في الدم تدوم 2-4 أسابيع . وتشمل الأسباب المعروفة لكثرة الحمضات الرئوية البسيط ، والاحتشار بالطفيليات (الصَفَر Ascaris ، والشريطية Taenia ، والملَقوه Ankylostoma ، والمُسَلَّكة Trichuris ، والـ Fasciola والسَهْمية Toxicara ، والطور المهاجر للخيطية Filaria) . والتفاعلات الدوائية (اسبيرين والبينسيلين ونتروفورانتين وميتوتريسكات والسولفوناميد) . ويشاهد أيضاً شكل خفي المنشأ ، لم يتضح سبب خارجي له ، وتكون سوية IgE طبيعية نسبياً . والأعراض خفيفة عادة واصغاء الصدر غير ملفت للنظر . وتكون الظلال الشعاعية محيطية ومتنقلة . ويجب معالجة الطفيليات عند وجودها . ويندر أن تحتاج الحالات الأخرى للعلاج مع أنها تستجيب سريعاً للمقادير الصغيرة من الستيروئيدات .

وكثرة الحمضات الرئوية المديدة داء أطول مدة (يدوم أكثر من شهر) ويترافق عادة بأعراض أكثر شدة ، وهذه الأعراض هي السعال والقشع المخاطاني والزلة ، ويصيب النساء في أواسط عمرهن ، ويندر في الأطفال [25] . ومن ناحية المرضيات توجد رشاحة تتألف من حمضات وخلايا ناسجة وبلورات شاركو ــ ليدن . بالإضافة إلى الخراجات الحمضية والخلايا العرطلة . ويحدث التحسن السريري بعد إعطاء الستيروئيدات .

ويتظاهر مرض كثرة الحمضات الرئوية مع الربو بتقشع بلورات قصبية ، ويتصف المرض

بظلالٍ رئوية وكثرة الحمضات. وتترافق أغلب الحالات بفرط تحسس للرشّاشيّات الدخنية [26-27]، والورم الرشاشي (رشوم Aspergilloma) في الرئة التالفة وفي داء الرشاشيات المنتشر في الثوي المشتبه، لا يوجد في حالة داء الرشاشيات القصبي الرئوي الأليرجياني. ويشك بالعلاقة ما بين كثرة الحمضات الرئوية الربوية والربو، إذا كانت الصورة الشعاعية طبيعية، وكشفت الرشاشيات في القشع وفي الربوي الذي يظهر فيه انحشار مخاطاني في القصبات المركزية، مع ظلال وصفية لها شكل السيكار.

فإذا كان الوزيز شديداً في ربوي مصاب بحمى مع سعال منتج لِسدادات مخاطية بنية مصفرة مع ألم جنبي أحياناً، وظلال في الصورة الشعاعية للصدر وكثرة الحمضات في الدم، فإنه يجب تقييمه من ناحية داء الرشاشيات القصبي الرئوي. ويتميز هذا الداء من الناحية الشعاعية بأن الظلال الشعاعية فيه مؤقتة وثنائية، وتظهر كثيراً في الفص العلوي. وعندما يحدث الانحشار المخاطاني mucoid impactation تظهر ظلال بشكل خطوط الترام حول النقير ويظهر أيضاً ظل يشبه السيكار. ويترقى الانحشار المخاطاني غالباً إلى توسع قصبي مركزي. وربما يكون لتخرب السبل الهوائية علاقة بتفاعل فرط التحسس [28]. وتوحي الموجودات الشعاعيـة في صورة الصدر وكثرة الحمضات في الدم بالتشخيص. ويؤكد التشخيص بوجود الرشاشيـة في القشع وارتفـاع IgE، وبالتفاعلات الجلدية للنمط I والنمط III من فرط التحسس بالمرسبات للرشاشيات الدخنيـة في المصل [29]. ويحتمل أن يسير الداء بدون معالجة سيراً تتخلله هدأة remission وسورات. وتُسرِّع الستيروئيدات الشفاء ويبدو أنها تخفف من تردد رجوع التوسع القصبي وتطوره. وقد استعملت الحلالات الهوائية للنتاميسين لإنقاص كثافة الرشاشية.

وسبب كثرة الحمضات الاستوائي هو الخمج بالخيطية، ويحدث في الهند، وبورما، وماليزيا، واندونيسيا، وإفريقية، وأمريكا الجنوبية. ويتصف بالحمى والسعال والوزيز والزلة والألم الصدري. وقد تكون صورة الصدر الشعاعية طبيعية، وقد يظهر تبقـع mottling ثنـائي الجانب، ويرتفـع عدد الحمضات، كما يرتفع IgE. ويكون اختبار تثبيت المتممة للخيطية إيجابياً. ويستجيب الداء للعلاج بـ(دي ايتيل كاربامازين) بشكل جيد [30].

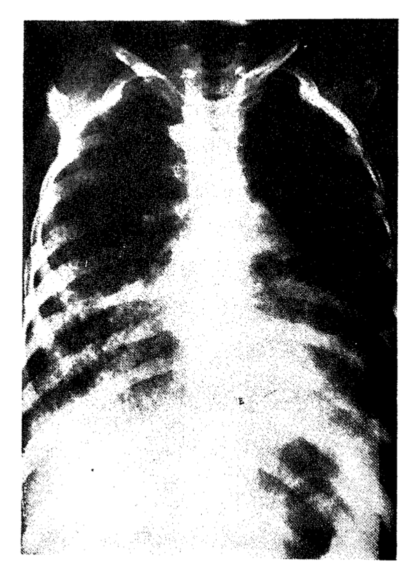
وتشاهد متلازمة الارتشاح الرئوي مع كثرة الحمضات في التهابات الأوعية المختلفة أيضاً، خاصة التهاب الشرايين العَقِدي. وتندر هذه المشاركة في الأطفال.

الورم الحبيبي القصبي المركزي
Bronchocentric granulomatosis

لقد وصف Liebow نمطاً نوعياً آخر للداء الحبيبومي granulomatous disease سماه الورام الحبيبي القصبي المركزي[31]. ويتظاهر الداء بسعال وقهم وحمى وألم صدري. وكثرة الحمضات في الدم المحيطي غير ثابتة. وتختلف الموجودات الشعاعية من آفات عقيدية إلى تكثف فصي (الشكل 14-6). ومَرَضياً تمتلىء القصبات بمخاط أبيض مصفر، وتشاهد مجهرياً أورام حبيبية متنخرة عديدة، بقرب الشرايين الرئوية في موضع السبيل الهوائي المصاب. وتحاط الأورام الحبيبية granulomuta بسياج من الخلايا الظهارية. ويشاهد ارتشاح بالحمضات واللمفاويات والخلايا المصورية. وتستجيب الحالة للمعالجة بالستيروئيدات.

التهاب الأسناخ اليرجيائي الخارجي
التهاب الرئة بفرط التحسس
رئة مربي الطيور أو رئة المزارع

إن استنشاق الأتربة العضوية المتنوعة (قطرها أقل من 5 نانومتر) تسبب في بعض الأفراد التهاب أسناخ، وتسبب أيضاً التهاب قصيبات بدرجة أقل. وقد اقترح «التهاب الأسناخ الأليرجيائي الخارجي» تسمية عامة مناسبة لهذه الاضطرابات. وقد اعتقد في البدء أن المرضيات المناعية هي تفاعل من نمط آرتوس. وتتزايد الدلائل على أنها، جزئياً على الأقل، تحدث بسبب مناعة متواسطه بالخلايا أكثر من أن تكون تفاعل ضدٍ ــ مستضدٍ[33]. ومرضياً توجد رشاحات لمفاوية وخلايا مصورية في الجدر السنخية، مع تشكل ورم حبيبي وتليف رئوي مترقي. وتثخن الجدر القصبية مبدية رشاحات مشابهة. وقد يظهر طراز من التهاب القصيبات الساد. وهذه الاضطرابات شائعة كثيراً بسبب التعرض المهني في الكهول. وأحسن ما تعرف به أنها تحدث بسبب تعرض لمزيج من القوالب النباتية moudly vegetable compost (الأبواغ المتعددة الدقيقة micropolyspora والشُّعية الحرارية thermoactinamyces) ولذا دعيت برئة المزارع. وقد يسبب استنشاق مفرغات البطريق والببغاء الأوسترالية اضطراباً شائعاً هو رئة مربي الطيور Bird fancier's lung. وتشاهد كل من رئة المزارع ورئة مربي الطيور في الأطفال[34-35] وقد ذكر ارتفاع الوقوع العيلي لالتهاب الرئة بفرط التحسس للمستضدات الطيرية[36].

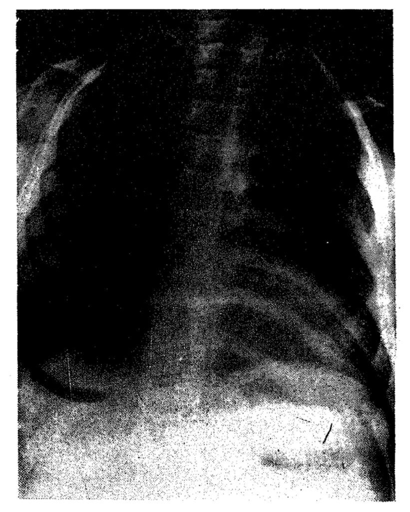


(الشكل a6-14)

ورم حبيبي قصبي مركزي. صورة صدر أمامية خلفية عند التظاهر الآفة.

المظاهر السريرية والشعاعية

تبدأ التظاهرات عادة في الأطفال واليفعان خلسة بضيق التنفس، والتعب السريع، والسعال، ونقص الوزن خلال مدة أسابيع إلى أشهر. ويكشف الفحص الفيزيائي موجودات هي تسرع التنفس وبضع خراخر فرقعية شهيقية في القاعدتين. وقد يكون في الكهول قصة لعارضة



(الشكل 14-b6)
ورم حبيبي قصبي مركزي صور شعاعية للصدر أمامية خلفية في أثناء إعطاء كميات كبيرة من البريدنيزولون.

حادة من الحمى والعرواءات والألم الصدري والزلة، تبدأ بعد 4-6 ساعات من التعرض لقوالب القش، أو مفرغات البطريق، ويندر ذلك في الأطفال.

وقد ذكرت مشاركة ضمور زغابات الصائم في رئة مربي الطيور [37] ودلالة هذه العلاقة غير واضحة.

وقد تكون صورة الصدر الشعاعية طبيعية خاصة في أثناء العارضة الحادة. وتظهر تبدلات

شعاعية عقيدية دقيقة كلما كان البدء أكثر خِلسةً . ويؤدي استمرار التعرض إلى تبقع منتشر ، وتشبك منتشر ، وتليف .

التشخيص

توحي القصة والبدء التدريجي لضيق التنفس في أطفال مربي الطيور والمزارعين الذين يلعبون بالحظائر بالتشخيص . ولا حاجة أن يكون المريض مصاباً بالتأتب atopic . ويمكن كشف المرسبات لمصل الطير ومفرغاته في مصل المصابين برئة مربي الطيور ، كما أنها توجد في الأشخاص اللاعرضيين المتعرضين للطيور [38] . كما قد يكشف تحول اللمفاويات وتثبيط البلاعم للمستضد النوعي [36] وتظهر الاختبارات الجلدية لخلاصات مصل الطائر فرط تحسس متأخراً 4-8 ساعات بعد الحقن . وقد تكون هذه الاختبارات إيجابية في الأشخاص غير المصابين بمرض رئوي ، ومتعرضين للطيور . وتبين اختبارات وظيفة الرئة عيباً حاصراً restrictive defect ونقصاً في السعة الحيوية VC ، وازدياد مدروج الأوكسجين الشرياني السنخي ، وخلل الانتشار . وقد يظهر في بعض المرضى مظهر انسداد سبل هوائية دالة على إصابة السبل الهوائية المحيطية [39] .

وقد أجريت خزعة الرئة في الذين لم يكن التشخيص فيهم أكيداً . ويظهر في الخزعة ارتشاح خلالي ، مع خلايا مصورية ، ولمفاويات ، وخلايا ناسجة ، وتكاثر النسيج الليفي . ويظهر في القصيبات النهائية ارتشاح الخلايا المصورية واللمفاويات والخلايا الناسجة تحت المخاطية . وقد تترقى لالتهاب القصيبات الانسدادية . وتحتوي أسناخٌ عديدة خلايا ناسجة محملة بالكولسترول ، بعضها خلايا عرطلة متعددة النويات . وتشاهد في بعض المرضى أورام حبيبية غير متجنبة ، تشبه آفات الداء الغَرَناوي في النسج الخلالية .

المعالجة والإنذار

من الضروري للمصاب أن يتجنب المخالطة المستمرة للطيور أو قوالب القش . وقد تدوم شذوذات وظيفة الرئة ، ويترقى الداء باستمرار التعرض الخفيف أيضاً ويؤدي إيقاف التعرض إلى الهدأة في أغلب المصابين . وقد تكون المعالجة بشوط قصير من الكورتيكوستيروئيدات ضرورية لتحقيق انصراف الآفة . وقد يحتاج الأمر الاستمرار بهذه المعالجة لأشهر أو سنوات . وفي بعض اليفعان والكهول الذين يكون البدء فيهم خلسةً فقد يكون التلف الرئوي دائماً بل ومترقياً ، برغم عدم استمرار التعرض واستعمال الكورتيكوستيروئيدات ويموت هؤلاء المرضى في النهاية بالقصور التنفسي .

المـراجـع

REFERENCES

1 LOUGHLIN G. & TAUSSIG L. M. (1976) Goodpasture's syndrome and atypical renal immunofluorescent findings. *Pediatr. Res.* **10**, 464.

2 HAMMAN L. & RICH A. R. (1944) Acute interstitial fibrosis of the lungs. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* **74**, 177.

3 SCADDING J. G. & HINSON K. F. W. (1967) Diffuse fibrosing alveolitis (diffuse interstitial fibrosis of the lungs). Correlation of histology at biopsy with prognosis. *Thorax*, **22**, 291.

4 LIEBOW A. A. (1968) New concepts and entities in pulmonary disease. In Liebow A. A. and Smith D. E. (eds.) *The Lung*, p. 332. Williams and Wilkins, Baltimore.

5 BRADLEY C. A. (1956) Diffuse interstitial fibrosis of the lung in children. *J. Pediatr.* **48**, 442.

6 HEWITT C. J., HULL D. & KEELING J. W. (1977) Fibrosing alveolitis in infancy and childhood. *Arch. Dis. Child.* **52**, 22.

7 DONOHUE W. L., LASKI B., UCHIDA I. & MUNN J. D. (1959) Familial fibrocystic pulmonary dysplasia and its relations to Hamman–Rich syndrome. *Pediatrics*, **24**, 786.

8 O'SHEA P. A. & YARDLEY J. H. (1976) The Hamman–Rich syndrome in infancy. Report of a case with virus like particles by electron microscopy. *Bull. Johns Hopkins Med. J.* **126**, 320.

9 CRYSTAL R. G., FULMER J. D., ROBERTS W. C., MOSS M. L., LINE B. R. & REYNOLDS H. Y. (1976) Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical, histologic, radiographic, physiologic, scintigraphic, cytologic and biochemical aspects. *Ann. Intern. Med.* **85**, 769.

10 MIDWINTER R. E., APLEY J. & BURMAN D. (1966) Diffuse interstitial pulmonary fibrosis with recovery. *Arch. Dis. Child.* **41**, 295.

11 RUDD R. M., HASLAM P. L. & TURNER-WARWICK M. (1981) Cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **124**, 1.

12 TURNER-WARWICK M., BURROWS B. & JOHNSON A. (1980) Cryptogenic fibrosing alveolitis: response to corticosteroid treatment and its effect on survival. *Thorax*, **35**, 593.

13 BROWN C. H. & TURNER-WARWICK M. (1971) The treatment of cryptogenic fibrosing alveolitis with immunosuppressant drugs. *Quart J. Med.* **40**, 289.

14 LIEBOW A. A. & CARRINGTON C. B. (1969) The interstitial pneumonias. In Simon M. (ed.) *Fronteirs of Pulmonary Radiology*, p. 102. Grune and Stratton, New York.

15 BHAGWAT A. G., WENTWORTH P. & CONEN P. E. (1970) Observations on the relationship of desquamative interstitial pneumonia and pulmonary alveolar proteinosis in childhood. A pathologic and experimental study. *Chest* **58**, 320.

16 BUCHTA R. M., PARK S. & GIAMMONA S. T. (1970) Desquamative interstitial pneumonia in a 7-week-old infant. *Am. J. Dis. Child.* **120**, 341.

17 ROSENOW E. C., O'CONNELL E. J. & HARRISON E. G. (1970) Desquamative interstitial pneumonia in children. *Am. J. Dis. Child.* **120**, 344.

18 CARRINGTON C. B., GAENSLER E. A., COUTU R. E., FITZGERALD M. X. & GUPTA R. G. (1978) Natural history and treated course of usual and desquamative interstitial pneumonia. *New Engl. J. Med.* **298**, 801.

19 O'BRODOVICH H. M., MOSER M. M. & LU L. (1980) Familial lymphoid interstitial pneumonia: a long term follow up. *Pediatrics*, **65**, 523.

20 HALPRIN G. M., RAMIREZ R. J. & PRATZ P. G. (1972) Lymphoid interstitial pneumonia. *Chest*, **62**, 418.

21 REEDER W. H. & GOODRICH B. E. (1952) Pulmonary infiltration with eosinophilia (PIE syndrome). *Ann. Intern. Med.* **36**, 1217.

22 EDITORIAL (1977) Pulmonary eosinophilia. *Br. med. J.* **2**, 480.

23 COHEN S. G. (1974) The eosinophil and eosinophilia. *New Engl. J. Med.* **290**, 457.

24 LOEFFLER W. (1952) Zur differential diagnose der lungen infiltraten (mit eosinophilie). *Beitr. Klin. Tuberk.* **79**, 368.

25 RAO M., STEINER P., ROSE J. S., KASSNER E. G., KOTTMEIER P. & STEINER M. (1975) Chronic eosinophilic pneumonia in a one year old child. *Chest* **68**, 118.

26 MCCARTHY D. S. & PEPYS J. (1971) Allergic broncho-pulmonary aspergillosis. I Clinical features. *Clin. Allergy*, **1**, 261.

27 MCCARTHY D. S. & PEPYS J. (1971) Allergic broncho-pulmonary aspergillosis. II Skin, nasal and bronchial tests. *Clin. Allergy*, **1**, 415.

28 HART R. J., PATTERSON R. & SOMMERS H. (1976) Hyperimmunoglobulinemia E in a child with allergic bronchopulmonary aspergillosis and bronchiectasis. *J. Pediatr.* **89**, 38.

29 ROSENBERG M., PATTERSON R., MINTZER R., COOPER B. J., ROBERTS M. & HARRIS K. E. (1977) Clinical and immunological criteria for the diagnosis of allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Ann. Intern. Med.* **86**, 405.

30 NESARAJAH M. S. (1975) Pulmonary function in tropical eosinophilia before and after treatment with diethyl carbamazine. *Thorax*, **30**, 574.

31 LIEBOW A. A. (1973) The J. Burns Amberson Lecture: Pulmonary angiitis and granulomatosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **108**, 1.

32 PEPYS J. (1969) *Hypersensitivity Diseases of the Lungs due to Fungi and Organic Dusts*. S. Karger, New York.

33 CALDWELL J. R., PEARCE DE, SPENCER C., LEDER R. & WALDMAN R. H. (1973) Immunological mechanisms in hypersensitivity pneumonitis. *J. Allergy Clin. Immunol.* **52**, 225.

34 CHANDRA S. & JONES H. E. (1972) Pigeon fancier's lung in children. *Arch. Dis. Child.* **47**, 716.

35 CUNNINGHAM A. S., FINK J. M. & SCHLEUTER D. P. (1976) Childhood

hypersensitivity pneumonitis due to dove antigens. *Pediatrics*, **58**, 436.

36 ALLEN D. H., BASTEN A., WILLIAMS G. V. & WOOLCOCK A. J. (1975) Familial hypersensitivity pneumonitis. *Am. J. Med.* **59**, 505.

37 BERRILL W. T., FITZPATRICK P. F., MACLEOD W. M., EADE O. E., HYDE I. & WRIGHT R. (1975) Bird-fancier's lung and jejunal villous atrophy. *Lancet* **ii**, 1006.

38 EDITORIAL (1971) Fibrosing alveolitis. *Lancet* **i**, 999.

39 ALLEN D. H., WILLIAMS G. V. & WOOLCOCK A. J. (1976) Bird breeder's hypersensitivity pneumonitis: progress studies of lung function after cessation of exposure to the provoking antigen. *Am. Rev. Resp. Dis.* **114**, 555.

الفصل الخامس عشر

أمراض رئوية متفرقة

أمراض رئوية متفرقة

نبحث في هذا الفصل الحالات غير الشائعة التالية :

1. الداء الهيموسيدريني الرئوي الأساسي I.P. Haemosiderosis .
2. الداء الغَرْناوي Sarcoid .
3. داء التحصي الدقيق السنخي الرئوي P. Alv- Microlithiasis .
4. داء البروتين السنخي الرئوي P.Alv- Proteinosis .
5. فرط شفوفية الرئة وحيدة الجانب Unilateral hyperlucent lung .
6. الكيسات العُدارية Hydatid cysts .

الداء الهيموسيدريني الرئوي الأساسي

وهو مرض غير شائع يتصف بنزف داخل السنخ مستمر أو راجع، وينتج من ترسب الهيموسيدرين في النسيج الرئوي، بعد فقر الدم بنقص الحديد. ويبدأ في الطفولة واليفَع كثيراً. وأصغر مصاب مذكور عمره أربعة شهور، وقد يحدث داء مشابه في الكهول، ولكن بنسبة أقل كثيراً من الأطفال.

السبب والمرضيات

إن السبب غير معروف. وقد اقترحت ثلاث آليات لظهور النزف داخل الرئوي الراجع

1. وجود عيب بنيوي في السرير الشعري السنخي.
2. ظهور عيب مناعي يتدخل بسلامة الشعريات السنخية.
3. مسؤولية عامل وراثي أو بيئي.

ولا يفسر أي من هذه الآليات الإمراضَ والمرضياتِ والمظاهر السريرية بشكل ملائم. وقد دلت الدراسات الحديثة بالمجهر الالكتروني على وجود عيب بدئي في الغشاء القاعدي للشعريات الرئوية [1]، ولكن طبيعة هذا العيب غامضة. وتلقى فكرة الاضطراب المناعي بعض الدعم من أن الأدوية التي تغير الاستجابة المناعية تشجع الالتئام في بعض المرضى، كما أنه يوجد بعض المشابهة لمتلازمة كودباستور، التي يبدو أنَّ لها أساساً مناعياً. ومع ذلك لم تكشف الأضداد الرئوية في أي مريض. وقد افترض أن يكون فرط التحسس لبروتين حليب البقر هو العامل السببي، ولكن الدلائل قليلة [2].

وقد أتى دليل العامل الوراثي أو البيئي من تقرير عن 13 مصاباً في منطقة صغيرة من اليونان، حيث يتم الزواج بين الأقارب كثيراً [3]، ومن تقرير عن إصابة في أشقاء، وفي أم وولدها [4].

وتشاهد مجهرياً البلاعم macrophage مملوءَة بالهيموسيدرين، كما تغلب مشاهدة الكريات الحمر الحرة في القصيبات والأسناخ. ويتوقف عدد الكريات الحمر على فعالية الحدث المرضي وقت الحصول على النسيج. وتشاهد أحياناً بعض البلاعم مملوءة بالهيموسيدرين في الحاجز السنخي. وتنتفخ الخلايا المبطنة للسنخ وتتنكّس. ويغلب أن يثخن الحاجز السنخي، ولكن التليف متغير جداً، ولا يمكن التنبؤ بدرجته على أساس مدة المرض، ولا على عدد العارضات episodes العَرَضية. وقد يشاهد في الألياف المرنة والجُذُر الشعرية والحاجز السنخي مناطق من رسابات الهيموسيدرين وتنكُّس تحيط به خلايا عرطلة. ويعتقد أن التنكس تالٍ لترسب الهيموسيدرين. والموجودات المكتشفة بالمجهر الالكتروني مختلفة، ويبدو أنها تشير إلى عيب في الغشاء القاعدي للشعريات [5]. ولا تستفيد مخازن الحديد في البدن من الحديد الضائع في الرئتين. ومع ذلك يمكن التخلص من بعض الحديد داخل الرئتين، على الأقل، بالعوامل الخُلابة chelating agent مثل ديسفيريوكسامين.

التظاهرات السريرية

إن المظاهر السريرية النموذجية هي عارضات من ضيق التنفس، وفقر الدم، والسعال، ونفث الدم، والوزيز والحمى. ويكون السعال في بعض المرضى خفيفاً أو غائباً، ويغلب للنزيف أن يكبت مستقبلات السعال وقد ينقذف الدم أيضاً من الشجرة القصبية الرغامية مع ملاءَات مخاطية mucus sheet دون أن يهيّج المخاطية. وقد يُبتلع الدم، ويُقاء أخيراً، أو يظهر على شكل براز أسود، مشيراً إلى أن مصدر الدم هو السبيل الهضمي. وقد يصاب الطفل في أثناء العارضات بفقر الدم

نتيجة ضياع الدم في الرئتين . ويكون تسرع التنفس واضحاً عادة والأصوات الإضافية في الصدر نادرة .

وقد يرتفع البيليروبين في الدم نتيجة تحطم الهيموغلوبين في الدم ، ويظهر اليرقان في المريض . وقد تشخص الحالة كفقر دم انحلالي إذا لم تجر صورة شعاعية للصدر . وتكثر الحمضات في حوالي 20% من المرضى في بعض مراحل الداء . وقد يتظاهر المرض بفقر دم صغير الكريات ناقص الصباغ موحياً بعَوَز الحديد ، دون وجود أعراض محددة تُرَد للجهاز التنفسي .

ويظهر تبقرط الأصابع في حوالي 25% من المرضى بعد بضع سنوات . وتشيع ضخامة الكبد والطحال أيضاً خاصة في أثناء عارضات النزف . ويظهر القلب الرئوي في عدد قليل من المرضى نتيجة التليف الرئوي المزمن . كما أن التهاب العضلة القلبية سبب شائع جداً لقصور القلب . وقد ذكر في 10% من الذين أجرى فيهم فتح الجثة ، ولكن علاقته بالهيموسيدرين الرئوي بعيدة عن التفسير .

السير الطبيعي

إن سير المرض مختلف جداً . والطراز النموذجي هو عارضات حادة لنزف داخل الرئتين تفصل بينها فترات لا عرضية مختلفة المدة . ومع ذلك بينت الدراسات باستعمال الكريات الحمر المعلمة أن ضياع الدم المزمن في الرئتين يحدث في أثناء الفترات اللاعرضية . ويموت حوالي 50% من المصابين بعد 5 سنوات من بدء الداء . وسبب الموت المألوف هو القصور التنفسي ، من النزف الكتلي داخل الرئتين . ويدخل الحدث المرضي في الآخرين في هدأة كاملة مع استمرار وجود التبدلات الشعاعية .

التظاهرات الشعاعية

إن التبدلات الشعاعية النموذجية هي ظلال تبقع خفيف في الناحية حول النقير ، ولطخات منتشرة في الأجزاء المحيطية من الساحة الرئوية (الشكل 15-1) . وقد يتبدل التبقع اللطخي بسرعة في أثناء النزف الحاد . وقد يلتبس الطراز اللطخي بالتدرن الدخني ، ويصبح التلطخ speckling كثيفاً في المراحل الأكثر إزماناً (الشكل 15-2) .



(الشكل 15-1)

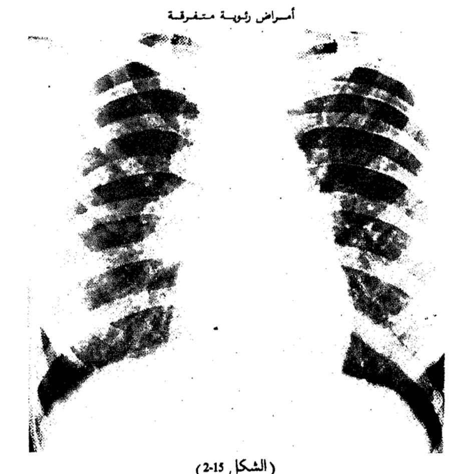
الهيموسيدروز الرئوي. صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفل عمره 12 شهر، تبين الارتشاحات البقعية المنتشرة.

التشخيص

يدل على التشخيص ألنزف الراجع داخل الرئتين وفقر الدم بعَوَز الحديد وتبدلات الصورة الشعاعية للصدر. ويثبت التشخيص وجودُ البلاعم المملوءَة بالهيموسيدرين في القشع أو الرشافة الرغامية، أو الرشافة المعدية. وقد وجد أن السائل المرتشف تحت الجلد من الرئتين يحتوي أيضاً بلاعم مملوءَة بالهيموسيدرين. وإذا أجرى التنظير القصبي في فترة ضياع الدم الحاد فيشاهد عموماً نزيف رئوي منتشر، مع خروج الدم مع ملاءَات المخاط. وتندر مشاهدة العلقات التي يشيع وجودها في الآفات البؤرية داخل القصبات، وتثبت الخزعةُ التشخيص إلا أنها لا تخلو من مخاطر، ولذا فهي ليست ضرورية.

دراسات وظيفة الرئة

إن التقارير عن دراسات وظيفة الرئة في المصابين بالداء الهيموسيدريني الرئوي الأساسي



(الشكل 15-2)

الهيموسيدروز الرئوي : صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفلة عمرها 16 شهر مصابة بالهيموسيدروز الرئوي منذ كان عمرها 8 شهور تلاحظ لطخات كثيفة منتشرة وصفية للداء المديدة .

قليلة ، لأن أغلب المصابين أطفال صغار ، لا تجرى فيهم اختبارات وظيفة الرئة وتَنقص السعة الحيوية VC في حوالي نصف المرضى ، خاصة في أثناء العارضة الحادة[6] . ويختل الانتشار في غالبية المرضى وينقص Pao_2 في حوالي 50% .

المعالجة

إن التدابير الأساسية في المعالجة هي نقل الدم وإعطاء الحديد بالفم ، وربما تُنقص المعالجة بالكورتيكوستيروئيدات عدد عارضات النزف الحادة ، ويشك في تأثيرها على المدى الطويل . ويستطب بهذه المعالجة في أثناء النزف الحاد ، وتوقف بسرعة بعد السيطرة على النزيف . وقد ذكر أن أحد المرضى شفي بالآزاتيوبيرين وقد ادعى منذ بضع سنوات أن استئصال الطحال يفيد في بعض

المرضى ولم تثبت الممارسة الحديثة ذلك. وقد دبَّر المقترحون أن أليرجيا لحليب البقر عامل سببي هام، مرضاهم بحذف الحليب من القوت، دون أن تكون النتائج مقنعة.

ومن الصعب جداً تقويم تأثير المعالجات المختلفة لأنه لا يمكن التنبؤ بسير المرض.

الداء الغَرناوي

يعرف الداء الغَرناوي بأنه مرض يصيب أعضاء عديدة أو نسجاً بدرنات الخلية الظهارانية، بدون تجبن، مع أن بعض التنخر الليفاني يُوجد في مراكز بعض الدرنات، ويسبق إما انصرافها أو انقلاب الدرنات الظهارانية إلى نسيج ليفي هلامي لا خلوي (سكادينغ). وهو غير شائع نسبياً في الأطفال واليفعان وتوجد أكثر الحالات الموصوفة في الولايات المتحدة. ويختلف انتشاره كثيراً بين المجموعات العرقية المختلفة، ويرتفع في السُود الأمريكيين، وخاصة من يعيشون في الجنوب الشرقي من أمريكا. وهذا ما يفسر لحد ما النسبة الكبير المذكورة في أمريكا الشمالية.

ويكشف الداء في العديد من الكهول اللاعرضيين نتيجة تصوير الصدر الروتيني الجموعي. وبما أن هذه الدراسات نادرة في الأطفال فليس عجيباً أن يكون عدد الإصابات في الأعمار الصغيرة قليلاً. وقد وجد الداء في عدد معتبر من الأطفال اللاعرضيين في اليابان، حيث يُجرى تصوير الصدر للأطفال بشكل روتيني.

السبب

إن سبب الداء الغرناوي غير معروف. وإن اختلاف معدلات الانتشار باختلاف البلدان يدل على أهمية العوامل البيئية أو الوراثية. وتذكر بعض التقارير انخفاض الخلايا التائية [7]. وقد يكون لهذا دلالة سببية أو أنها نتيجة إصابة منتشرة في العقد اللمفية.

التظاهرات السريرية

يصيب الداء الغَرناوي في الدرجة الأولى الأطفال الكبار واليفعان وقد ذكرت حالة واحدة في طفل دون الشهر الثاني عشر من العمر. ويتظاهر الداء بأعراض شائعة هي التعب السريع والدعث والوسن lethargy ونقص الوزن والسعال المهيج والحمى والاعتلال العقدي اللمفي المحيطي والألم البطني. وقد يشكو المصاب أحياناً من زلة وألم صدري. وتدل هذه الشكوى عن إصابة رئوية منتشرة. ويتم التعرف على بعض المرضى عند تصوير الصدر لسبب آخر [8-9].

إن ضخامة العقد اللمفية المحيطية هي العلامات الفيزيائية الشاذة الثابتة سواء أكانت موضعة أو متعممة. وضخامة الكبد شائعة أيضاً. وقد توجد علامات شاذة في الصدر قليلة رغم التبدلات الشعاعية المنتشرة. وتؤدي إصابة السبيل الأمامي العِنَبوي anterior uveal tract من العين أحياناً إلى العمى، وهو أحد الاختلاطات الخطيرة للداء الغَرَناوي في الأطفال، ويندر حدوث فرط كلس الدم.

المظاهر الشعاعية

توجد الشذوذات في صورة الصدر في كل المرضى تقريباً. والعلامة الشائعة هي اعتلال غدي - لمفي في النقير في الجانبين. وقد تحدث تبدلات مَتنية أيضاً. وتختلف التبدلات المتنية من ارتشاحات خطية، تنتشر من ناحية النقير إلى تبقع منتشر. ويندر حدوث التليف الواسع. ويندر للتبدلات المتنية تقريباً أن ترافق الاعتلال الغدي اللمفي في النقيرين.

التشخيص

يقوم تشخيص الداء الغَرَناوي على كشف الورم الحبيبي الغرناوي في نسيج الخزعة. ولأن الاعتلال الغدي اللمفي المحيطي مرتفع التردد في الداء الغَرَناوي في أثناء الطفولة فإن الخزعة من عقدة محيطية تشكل مصدراً مهماً لمادة التشخيص. ويندر أن تكون خزعة الرئة ضرورية.

ويساعد اختبار كفيم في بعض الأحيان في التشخيص، ومع ذلك فإن وثوقيته تعتمد على وجود المستضد المناسب. وسبب الاختلافات الواسعة في نتائج هذا الاختبار هو استعمال مادة اختبار مستضدية متغايرة جداً.

كما أن اختبارات وظيفة الرئة مفيدة في تشخيص إصابة الرئة، وفي تقويم ترقي الداء. والدراسات على الكهول عديدة، وقليلة نسبياً في الأطفال. ومن المألوف أن تنخفض السعة الحيوية VC.

وتحدث التبدلات المبكرة في اختبارات الانتشار. ومن المؤكد أن خلل الانتشار يوجد في مرض كهول عديدين يشكون من زلة، وصورة الصدر الشعاعية فيهم طبيعية. ويظهر في البعض دليل على انسداد سبل هوائية خفيف [10].

الإنذار والمعالجة

إن الداء الغَرَناوي سليم عموماً في الطفولة واليفع. وقد تتطور بعض الحالات إلى داء رئوي مترقٍ [11]. وتخف حدة المرض عفوياً في غالبية المرضى، خصوصاً اللاعرضيين منهم عند تشخيص المرض. وإن إصابة العينين هي أخطر اختلاط وذات استطباب محدد بالكورتيكوستيروئيدات. ويجب معالجة فرط كلس الدم بالكورتيكوستيروئيدات. واستطبابات الكورتيكوستيروئيدات الأخرى أقل تأكيداً. فقد ادعي أن الكورتيكوستيروئيدات مستطبة في الداء الرئوي المترقي في الكهول، ويشك فيما إذا كان لها تأثير على اضطراب وظيفة الرئة [12]. وقد تتراجع الشذوذات الشعاعية في الصدر، ولكن التحسن المماثل في وظيفة الرئة نادر. وهكذا يبدو أن المعالجة بالكورتيكوستيروئيدات لا تفيد الأطفال المصابين بتظاهرات رئوية لمدة طويلة، ومع ذلك يجدر تجربتها في الداء الرئوي المترقي.

التحصي الدقيق السنخي الرئوي

لقد عرفت هذه الحالة غير العادية بوضوح خلال العشرين سنة الماضية، وقد ذكر عدد قليل منها [13]. وتتصف بتشكل حصيات صغيرة جداً من فحمات الكالسيوم ضمن الأسناخ. وسببها غير معروف ولم يكشف اضطراب متعمم في استقلاب الكلس. والداء عيلي في بعض الحالات، كما ذكر حدوثه في الأشقاء [14]، بما فيه حدوثه في توأم خداج مات في الساعات الـ 12 الأولى من الولادة [15].

وأغلب الأطفال المصابين لا عرضيون ويتم تشخيصهم عرَضياً عند إجراء صورة للصدر، حيث يكون المظهر النموذجي رشاحات رئوية بشكل حبات دقيقة تنتشر في الرئتين تطمس غالباً ظل القلب وقد تعفو عن أقصى القمتين والقاعدتين. ويقال أن هذا المرض «يعتبر مثلاً لأسوأ منظر شعاعي مع أقل تأذي للوظيفة الرئوية يمكن أن يواجهه الطبيب في حياته». وتكون التبدلات الشعاعية في الأطفال أقل وضوحاً مما يجعل التشخيص صعباً. وتُظهر الخزعة الرئوية الحصيات الدقيقة في ثلث الأسناخ.

ولقد تمت مراقبة مرضى عديدين لمدة 10-15 سنة دون أن تظهر الأعراض. ويصاب بعض المصابين المديدين بضيق التنفس نتيجة لظهور التليف الرئوي، ولا توجد معالجة لهذا الداء.

داء البروتين السنخي الرئوي

وهو مرض آخر غامض السبب، يصيب الرضع والأطفال. ويتصف بتكاثر الخلايا الرئوية الحبيبية granular pneumocytes والتي تصبح دهنية الخلايا ثم تتقرح وتتوسف في الأسناخ. وتؤلف منتجات الخلايا الحبيبية المتنخرة مع رَشَحَة المصل transudat of serum مادة حمضية إيجابية دورية للشيف (PAS) acid schiff وتملأ الأسناخ والقصيبات. ويوجد في حوالي ثلث الأطفال المصابين دليل على لا تنسج اللمف التوتي thymic alymphoplasia [17].

ويبدأ المرض في أغلب المصابين خلسةً باضطراب الصحة العامة وزيادة الوزن القليلة ويترافق غالباً بإسهال وإقياءات مع سعال مهيج وضيق تنفس. وقد يكون البدء في البعض فجائياً. وتظهر الزرقة عند ترقي المرض. ولا يكشف فحص الصدر الفيزيائي شذوذات.

وتتصف الصورة الشعاعية للصدر برشاحة منتشرة حول النقيرين تصبح ريشية أو عقيدية مبهمة، وتشبه غالباً التبدلات المشاهدة في الوذمة الرئوية. وتكون التبدلات الشعاعية عادة واضحة أكثر مما توحي به الأعراض. وترتفع نازعة الهيدروجين الحمْضية اللبينة lactic acid dehydrogenase في المصل، وهي اختبار تشخيصي مفيد عند عدم وجود إصابة كبدية. والفحص المجهري للنسيج الرئوي هو الطريقة الوحيدة لاثبات التشخيص.

ويختلف المرض في ترقيه، ويحدث التدهور باطراد في أغلب الأطفال، وتحدث الوفاة بعد بضعة أشهر من بدء الأعراض وقد ذكر الشفاء العفوي في بعض الكهول. وقد يؤدي غسل القصبات والرئة إلى تحسن في الأعراض[18]، وقد يكرر في عدة مناسبات.

فرط شفوفية الرئة وحيدة الجانب

يظهر فرط شفوفية الرئة في عدد من الحالات المختلفة تؤدي إلى موجودة شعاعية هي فرط شفوفية الرئة. ويبدو أن متلازمة (Swyner-James) McLeod كينونة معروفة جيداً لهذا التبدل الشعاعي، ولكن ليس كل المرضى الذين تظهر فيهم فرط شفوفية في رئة واحدة مصابون بهذه الحالة[19]. ويمكن للتضيق القصبي وتلين القصبات القسمي والكيسة قصبية المنشأ التي تسد القصبة جزئياً والجسم الأجنبي أن تؤدي لفرط شفوفية الرئة. وتكون الرئة المفرطة الشفوفية في هذه الحالات هي الرئة الأكبر. وقد تبدو أحياناً كيسة الرئة الكبيرة والنفاخ الفصي الخلقي كرئة مفرطة الشفوفية خاصة إذا كانت بقية الرئة منخمصة.

ويبدو أن سبب المتلازمة التي وصفها McLeod ثم وَصَفَها سونير وجيمس بعد ذلك هو التهاب القصيبات الساد، كاختلاط للخمج الحموي في الرضع والأطفال. وأكثر عامل سببي لها هو الحمة الغدية، وقد ثبت أيضاً أن المفطورات الرئوية تسبب التهاب القصيبات الساد.

وفي متلازمة McLeod تكون رئة واحدة صغيرة ومفرطة الشفوفية والرئة الأخرى طبيعية شعاعياً. ويحدث فرط الشفوفية نتيجة نقص الجريان الدموي الرئوي وصغر الشجرة الوعائية الرئوية نسبياً واتساع الأسناخ في الرئة المصابة[21]. ويصاب عادة كل من الأطفال والكهول. والكهول عادة لا عرضيون وتكشف الرئة الشاذة عَرَضياً في سياق التصوير الشعاعي الروتيني. ويكون في سوابق الأطفال ذات رئة أو التهاب رئة راجع. ويظهر تصوير القصبات قلّة امتلاء الأجزاء المحيطية من الشجرة القصبية مع توسع القصبات الدانية. وتنقص التهوية في الرئة المصابة مشيرة إلى انسداد السبل الهوائية. وغالباً ما تثبت اختبارات وظائف الرئة إصابة السبل الهوائية.

ومن المهم استقصاء الأطفال المصابين بفرط شفوفية الرئة لنفي الأمراض القابلة للاصلاح قبل وضع تشخيص متلازمة McLeod. ولا توجد معالجة نوعية لهذه المتلازمة. وربما تستطب الصادات عند اشتداد السعال.

الداء العُداري

إن انتشار الداء العُداري في أوستراليا كما في أغلب البلاد غير معروف لأنه لا يذكر إلا المرض المثبت التشخيص فيهم سريرياً. ولم يجرِ كشف الخمج باختبار تثبيت المتممة بشكل نظامي.

وقد بُلِّغ خلال الفترة 1962-1972 عن حوالي 50 خمسين مريض في السنة في أوستراليا مع نقص مضطرد في السنوات 6-8 الماضية. وقد عولج 113 مريض في الفترة 1937-1938 في مستشفى الأطفال الملكي. والبينات السريرية في هذا الفصل هي خلاصة هذا العمل[22]. وقد شوهد عدد قليل جداً من المصابين بالداء العُداري خلال السنوات الثمان الماضية.

الأمراض

يصاب الإنسان من الكلب الذي يحمل الشريطية المشوكة Taenia echinococcus في الجزء العلوي من أمعائه الصغيرة. وتمر البيوض التي تبيضها الدودة في براز الكلب وتُلوث فراءَه والعشب. ويصاب الطفل من امساكه الكلب ومص أصابعه أو الأكل دون غسل اليدين، بينما تصاب الماشية

من هضم البيوض مع العشب (الشكل 15-3). وتفقس البيوض في المعدة عن مضغه سداسية الأشواك hexacanth embryo تخترق جدار المعى وتدخل مجرى الدم البابي وترشح في الشبكة الشعرية للكبد أو الرئة حيث تتطور إلى كيسة. وقد تتخطى المضغة أحياناً هذه الشبكات وتدخل المجرى الدموي الجهازي وتنطمر في الدماغ أو العظم أو الكلية أو نسيج آخر. وتصاب الكلاب عادة من هضم فضلات ذبائح الماشية.

وقد تنمو الكيسات في الأطفال بمعدل سريع حتى 3 سم بالسنة. وتصيب ثلثا هذه الكيسات تقريباً الرئة، ويصيب الثلث الباقي الكبد. وتصاب الرئة والكبد معاً في 15% من المرضى.

التظاهرات السريرية

يتظاهر المرض بأشكال عديدة. والشكل الدارج هو اعتلال صحي بنيوي مع سعال ينتج من ضغط الكيسة على جزء من الشجرة القصبية. فإذا تمزقت الكيسة في القصبة حدث نفث الدم عادة، ويقذف الطفل بالسعال غالباً محتوى الكيسة وهو سائل مائي. وكثيراً ما يصاب الطفل بعد تمزق الكيسة بزلة حادة ووزيز بسبب التفاعل الأليرجياني الحاد.



(الشكل 15-3)
رسم تمثيلي يبين دورة حياة المشوكة.

والشكل الدارج الثاني هو أن يتظاهر بتظاهرات خمجية مع اعتلال الصحة وسعال راجع وحمى أو هجمة ذات الرئة. وقد يحدث الخمج في الكيسة التي تمزقت وفي النسيج الرئوي المجاور إذا كانت القصبات منسدة بالكيسة. ويعتبر الطفل في البدء مصاباً بالتهاب قصبات أو ذات رئة. وتقود الهجمات الراجعة من الخمج أو تأخر انصراف ذات الرئة إلى اجراء استقصاء شعاعي فالتشخيص.

وقد يحدث الألم الصدري لإصابة الجنب وينتج الألم الشديد وضيق التنفس من تمزق الكيسة في جوف الجنب.

لا توجد علامات فيزيائية شاذة في الصدر غالباً، في المراحل البدئية من الداء. فإذا كانت الكيسة كبيرة وحدث انسداد قصبي خفتت الأصوات التنفسية. وقد يكشف القرع صوتاً غير طبيعي.

يعتمد التشخيص بشكل أساسي على الفحص الشعاعي وتفسير الموجودات الشعاعية على ضوء المظاهر السريرية الأخرى. وتبدو الكيسة غير المختلطة على شكل كتلة ظليلة متجانسة مدورة دون أن يحيط بها تفاعل رئوي. وتبدو الكيسة المتمزقة كجوف مدور مملوء بالهواء مع سوية سائلة غالباً ويظهر باطن الكيسة المنخمص كظل متجعد على سطح سوية السائل وهو ما يدعى «علامة زنبقة الماء» «water lily sign». وإذا انفرغت محتويات الكيسة وانخمصت الكيسة تماماً فالعلامة الوحيدة المشاهدة هي ظلالة opacity مدورة بانتظام. وتحاط الكيسة الملتهبة عادة بتفاعل التهابي في الرئة. وإذا كان هذا التفاعل متسعاً فقد يكون من الصعب تحديد جدار الكيسة حتى يحدث انصراف جزئي.

التشخيص

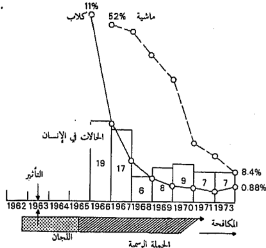
من الممكن عادة وضع التشخيص بالاستناد على المظاهر السريرية والشعاعية. وإن كشف التحسس للمستضد العُداري باختبار كازوني واختبار تثبيت المتممة يثبتان التشخيص. ويجرى اختبار كازوني بحقن 0,2 مل من سائل الكيسة العُدارية في الأدمة ويكون إيجابياً إذا ظهر انتبار **wheal** لا يقل قطره عن 2 سم يحيط به توهج flare أكثر من 1 سم بعد 20-30 دقيقة من الحقن. والتفاعل إيجابي في حوالي ثلثي المرضى وقد تحدث تفاعلات إيجابية كاذبة. واختبار تثبيت المتممة أكثر ثقة وهو إيجابي في أكثر من 50% من المرضى. وتكثر الحمضات لما فوق 300 م^3 في 70% من المرضى.

المعالجة

عندما يثبت التشخيص فيجب استئصال الكيسة جراحياً دونما ابطاء. ويمكن استئصال الكيسة غير المختلطة سليمة بعد قطع الطبقة الإضافية مع استعمال المخدر للضغط الإيجابي على السبل الهوائية بلطف لقذف الكيسة. وإذا انثقبت الكيسة في الشجرة القصبية تقطع الطبقة الإضافة وتستأصل الكيسة المنخمصة، ويغلق الناسور القصبي ويطمس جوف الكيسة. وإذا وجد خمج مزمن فمن الضروري قطع الكيسة والنسيج الرئوي المصاب. ويحتاج تمزق الكيسة في جوف الجنب لنزح جوف الجنب، واستئصال الكيسة من الرئة واغلاق الناسور الجنبي القصبي وجوف الكيسة.

الوقاية

إن كيفية منع هذا المرض معروفة منذ مدة طويلة. فلا يتم إطعام الكلاب، خاصة كلاب المزارع، من فضلات ذبائح الماشية غير المغلية، ويتم التخلص من الديدان في الكلاب بانتظام. وبرغم هذه المعرفة وبرغم سن قوانين تجبر المزارعين تنفيذ هذه الإجراءات فلم يحدث إلا تغير بسيط في انتشار المرض طيلة سنوات عديدة لأن المزارعين لا يدركون أهميتها. وقد وجد في نيوزيلندا و Tasmania أنه إذا أُصيب مجتمع المزارعين فإنهم يعرفون ما هية المشكلة وعندها تتقبل إداراتهم المحلية مسؤولية إزالة الديدان من كلابهم بانتظام وعدم إطعام كلابهم بقايا الذبائح غير المغلية. ويتبين نقص عدد المصابين بالداء العُداري بعد حملات المزارعين لمكافحة المرض من النقص السريع لعدد الكلاب الحاملة للشريطية المشوكة ونقص الماشية المصابة بالداء العُداري ونقص عدد المرضى المعالجين في المستشفى (الشكل 15-4).



(الشكل 15-4)

الحالات الجراحية الجديدة من الداء العُداري مقارناً بانتشاره في الكلاب (0- - -0) والماشية (0---0) ووقت اجراء المكافحة.

المراجع

REFERENCES

1 GONZALEZ-CRUSSI F., HULL M. T. & GROSFELD J. L. (1976) Idiopathic pulmonary haemosiderosis: evidence of capillary basement membrane abnormality. *Am. Rev. Resp. Dis.* **114**, 689.

2 HEINER D. C., SEARS J. W. & KNIKER W. T. (1962) Multiple precipitins to cow's milk chronic respiratory disease. *Am. J. Dis. Child.* **103**, 634.

3 MATSANIOTIS N., KARPOUZAS J., APOSTOLOPOULOU E. & MESSARITAKIS J. (1968) Idiopathic pulmonary haemosiderosis in children. *Arch. Dis. Child.* **43**, 307.

4 BECKERMAN R. C., TAUSSIG L. M. & PINNAS J. L. (1979) Familial idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Am. J. Dis. Child.* **33**, 609.

5 ELLIOTT M. L. & KUHN C. (1970) Idiopathic pulmonary hemosiderosis. Ultrastructural abnormalities in the capillary walls. *Am. Rev. Resp. Dis.* **102**, 895.

6 ALLUE X., WISE M. B. & BEAUDRY P. H. (1973) Pulmonary function studies in idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **107**, 410.

7 TANNENBAUM H., ROCKLIN R. E., SCHUR P. H. *et al* (1976) Studies on delayed hypersensitivity, band T lymphocytes, serum immunoglobulins and serum complement components. *Clin. exp. Immunol.* **26**, 511.

8 JASPER P. L. & DENNY F. W. (1968) Sarcoidosis in children with special emphasis on the natural history and treatment. *J. Pediatr.* **73**, 499.

9 KENDIG E. L. (1974) The clinical picture of sarcoidosis in children. *Pediatrics* **54**, 289.

10 LEVINSON R. S., METZGER L. F., KELSEN S. G. *et al* (1977) Airway function in sarcoidosis. *Am. J. Med.* **62**, 51.

11 KENDIG E. L. & BRUMMER D. L. (1976) The prognosis of sarcoidosis in children. *Chest* **70**, 351.

12 YOUNG R. L., HARKLEROAD L. E., LORDON R. E. & WEG J. G. (1970) Pulmonary sarcoidosis: a prospective evaluation of glucocorticoid therapy. *Ann. Intern. Med.* **73**, 207.

13 CLARKE R. B. & JOHNSON F. C. (1961) Idiopathic pulmonary alveolar microlithiasis. *Pediatrics*, **28**, 650.

14 KINO T., KOHARA Y. & TSUJI S. (1972) Pulmonary alveolar microlithiasis. A report of two young sisters. *Am. Rev. Resp. Dis.* **105**, 105.

15 CAFFERY T. R. & ALTMAN R. S. (1965) Pulmonary alveolar microlithiasis occurring in premature twins. *J. Pediatr.* **66**, 759.

16 DANIGELIS J. A. & MARKARIAN B. (1969) Pulmonary alveolar proteinosis. *Am. J. Dis. Child.* **18**, 871.

17 COLON A. R., LAWRENCE R. D., MILLS S. D. & O'CONNELL E. J. (1971) Childhood pulmonary alveolar proteinosis (PAP). Report of a case and review of the literature. *Am. J. Dis. Child.* **121**, 481.

18 ROGERS R. M., LEVIN D. C., GRAY B. A. & MOSELEY L. W. (1978) Physiologic effects of bronchopulmonary lavage in alveolar proteinosis. *Am. Rev. Resp. Dis.* **118**, 255.

19 MCKENZIE S. A., ALLISON D. J., SINGH M. P. & GODFREY S. (1980) Unilateral hyperlucent lung: the case for investigation. *Thorax* **35**, 745.

20 CUMMING G. R., MACPHERSON R. I. & CHERNICK V. (1971) Unilateral hyperlucent lung syndrome in children. *J. Pediatr.* **78**, 250.

21 REID L. & SIMON G. (1962) Unilateral lung transradiancy. *Thorax* **17**, 230.

22 AULDIST A. W. & MYERS N. A. (1974) Hydatid disease in children. *Aust. N.Z. J. Surg.* **44**, 402.

الفصل السادس عشر

التشوهات الخلقية في القصبات والرئتين والحجاب والقفص الصدري

التشوهات الخلْقية
في
القصبات والرئتين والحجاب والقفص الصدري

يتظاهر سوء التطور الخَلْقي للقصبات والرئتين والحجاب باضطرابات سريرية تتبدى في أربعة تظاهرات أساسية هي :

1. ضيق التنفس Breathlessness .
2. الخمج الراجع أو الدائم .
3. الوزيز .
4. يظهر التشوه بشكل عرضي في صورة الصدر الشعاعية .

ويغلب أن يصاب المرضى بتركيب من هذه المظاهر . فإذا كانت الآفة تشغل منطقة كبيرة من النسيج الرئوي أو أنها تتدخل بوظيفة القلب لكبر حجمها ، فالأرجح أن تتظاهر بضيق التنفس . وضيق التنفس هو التظاهر الشائع للنفاخ الفصي الخلقي وبعض كيسات الرئة والفتوق الحجابية الخلفية الجانبية الخلقية . ويغلب أن يراجع المصابون بلا تنسج الرئة aplasia بسبب ضيق التنفس الناتج من عدم كفاية النسيج الرئوي .

ويغلب أن تصاب المنطقة المصابة من النسيج الرئوي ذات الاتصالات القصبية الشاذة بخمج بطيء الانصراف ومعاود . ويتظاهر تَوَشُّظ داخل الفص Intralobar sequestration والكيسات الرئوية والتضيق القصبي سريرياً بخمج تنفسي سفلي راجع أو دائم عموماً . ويظهر التهاب القصبات الراجع في بعض المرضى بعد ترميم الرتق المريئي Oesophageal atresia ، وترميم الناسور المريئي الرغامي ، واستنشاق الطعام هو العامل السببي الأساسي في التهاب القصبات بهذه التشوهات أكثر من تكرر الخمج . ويبدي الأطفال المصابون بنقص تنسج الرئة hypoplasia تأهباً لالتهاب القصبات الراجع في الصغر .

ويكون التضيق القصبي بسبب التضيق الخلقي باعثاً على الوزيز والخشخشة Rattling. ويظهر الوزيز أيضاً في بعض المصابين بالنفاخ الفصي الخلقي.

وقد تكون بعض الآفات الخلقية لا عرضية، وتكشف صدفة عند تصوير الصدر الشعاعي الروتيني. ويتظاهر اندحاق الحجاب Eventration ونقص تنسج الرئة وبعض كيسات الرئة عموماً بهذا الشكل.

التوشُّظ الفصي

التوشظ الفصي، شذوذ تطوري نادر في الرئتين، يصيب منطقة من النسيج الرئوي ليس لها اتصالات طبيعية مع الشجرة القصبية الرغامية أو الشريان الرئوي. وللتوشظ الفصي نمطان. نمط داخل الفص يقع في صميم النسيج الرئوي الطبيعي، ونمط خارج الفص، ينفصل عادة عن النسيج الرئوي الطبيعي بحجاب جنبي خاص به. وقد ذكرت أنماطٌ متوسطة للتوشظ ينغمد فيها النسيج المتوشظ مع حجابه الجنبي في الرئة الطبيعية[1] ويتلقى نمطا التوشظ الفصي دمهما الشرياني من الأوعية الجهازية التي تنشأ مباشرة من الأبهر. ويقدر وقوع التوشظ الفصي بحوالي 1 من 60000.

التكّون الجنيني Embryology والمرضيات Pathology

يدور جدل كثير حول التكون الجنيني للتوشظ الفصي. والمرجح أن يتكون برعم قصبي رغامي من المعى الابتدائي في مكانٍ قاصٍ عن برعم الرئة الطبيعي[2]. ويهاجر هذا النسيج مع الدم الذي يصله من الشرايين الجهازية نحو الذنب.

فإذا نشأ هذا النسيج في وقت مبكر من التطور يبقى الرتج الاضافي متحداً مع الرئة الطبيعية ويصبح التوشظ داخل الفص. وإذا نشأ في وقت متأخر من التطور يحدث النمط خارج الفص من التوشظ. وإن ما يدعم الاقتراح بأن التوشظ الفصي ينشأ من برعم الرئة الإضافي هو الوجود العَرَضي لاتصالات دائمة بين الفصْ المتوشظ والقناة الهضمية[3]. ويحدث هذا الوجود في النمطين.

ومجهرياً: فإن التوشظ آفة كيسية متعددة ليس لها اتصالات قصبية طبيعية. وتتزود هذه الآفة بالدم الشرياني من وعاء واحد أو من عدة أوعية جهازية تنشأ من الأبهر الصدري أو البطني أو من إحدى تفرعاته الكبيرة. ويختلف النزح الوريدي drainage، إذ ينزح أغلب الدم الوريدي إلى الأوردة الرئوية، وقد ينزح بعضه إلى الوريد الفرد azygos أو الجملة نصف الفردية hemiazygos. ويكون

تطور العناصر القصبية والسنخية في التوشظ ضعيفاً من الناحية المجهرية. وتكون الشرايين في التوشظ جهازية أكثر من أن تكون رئوية البنية.

ويحدث الخمج المزمن أو الراجع عاجلاً أم آجلاً ودائماً تقريباً في التوشظ الفصي. والطريقة الدارجة للخمج غير مؤكدة، وربما يحدث الخمج بانتشار الخمج المُعدي من نسيج رئوي مجاور أو بانتشار دموي المنشأ. وعندما يظهر الخمج تتضح اتصالات التوشظ مع الشجرة القصبية عادة.

يقع حوالي ثلثا التوشظات داخل الفصية في الفص السفلي الأيسر، ويقع الباقي في الفص السفلي الأيمن. ويقع الشكل النموذجي من التوشظ في الوجه الخلفي القاعدي قرب الثلم جنيب الفقار Paravertebral sulcus. وتشير تقارير إلى توشظ ثنائي الجانب[4]. وقد حدث التوشظ الثنائي الجانب في اثنين من مرضى المؤلف. وقد ذكرت إصابة الفص العلوي بالتوشظ الفصي في بعض المرضى، ويندر أن يصاب كامل الرئة بالتوشظ.

والشكل النموذجي من التوشظ خارج الفص هو كتلة من نسيج رئوي غير مهوى يتوضع غالباً في المنصف الخلفي قرب ثلم جنيب الفقار. وقد يحدث في أي مكان آخر من جوف الجنب، وقد وُجد أيضاً في أعلى البطن. وتظهر 50% من التوشظات خارج الفصية بشكل عرضي في المصابين بالفتوق الحجابية الخلقية.

المظاهر السريرية

التوشظ داخل الفص

لا تظهر الأعراض في كل المصابين تقريباً حتى يحدث الخمج. والأعراض الشائعة هي الحمى والسعال الناتج من الخمج الرئوي الراجع أو الدائم، وتوجد علامات تكثف غالباً في الفص المصاب[6-5]. ويصبح السعال منتجاً عندما تستقر الاتصالات الصريحة بين التوشظ وما يجاورهُ من الرئة. وعادة ما يكون الانصراف بطيئاً وغير كامل بسبب عدم كفاية النزح القصبي. وقد يصاب المرضى أحياناً بذات الرئة والدُّبَيْلة empyema. وقد يحدث نفث دموي كتلي أو متكرر في الكهول، كما يحدث النزف داخل الجنب، ويحدث استرواح الصدر التوتري بسبب تمزق كيسة التوشظ.

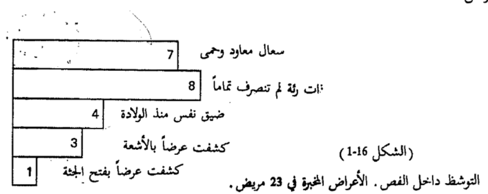
ويتظاهر التوشظ في الوليد بالضائقة التنفسية ويسبب فرط تمدد overdistension الكيسة بالهواء إلى انضغاط النسيج الرئوي الطبيعي والاختلال بالوظيفة الرئوي القلبية.

وقد يظهر التوشظ داخل الفص أحياناً بصورة عرضية في صورة الصدر الشعاعية . وتظهر الأعراض دائماً تقريباً عندما يَستقر الاتصال بالسبيل الهوائي .

وقد اختلف العمر وقت تظاهر الأعراض في مرضى المؤلف الثلاث والعشرين ، والمصابين بالتوشظ داخل الفص من اليوم الأول من العمر وحتى عمر 11,5 سنة . ويوجز الشكل (16-1) الأعراض المخبرة . وقد كان اثنان من المرضى الذين تظاهرت الإصابة فيهما بضيق التنفس شقيقين ، وكانا مصابين أيضاً بداء قلب خلقي ساهم بشكل معتبر في الضائقة التنفسية . وقد راجع أحد المصابين بتوشظات ثنائية الجانب ، مصاباً بقصور قلب اعتقد أن سببه مرور كميات كبيرة من الدم عبر التوشظ ، وقد كان الطفل مصاباً أيضاً بفتحة صغيرة بين البطينين .

التوشظ خارج الفص

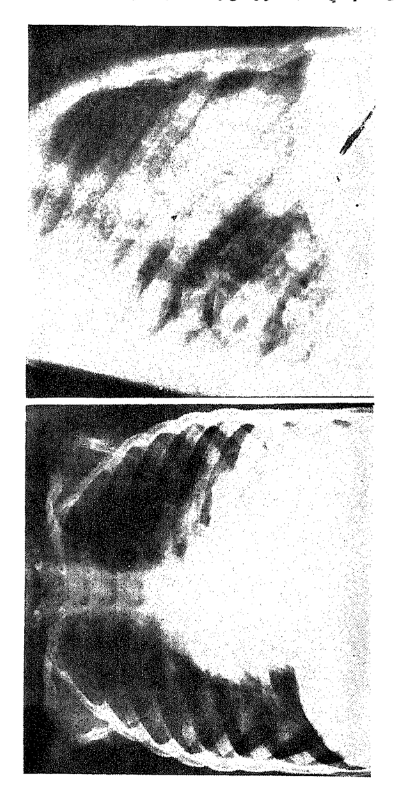
لا تبدي أغلب التوشظات خارج الفص أعراضاً ، وتكشف عادة بشكل عرضي أثناء ترميم الفتق الحجابي كما ذكر سابقاً . وقد تسبب التوشظات خارج الفص الكبيرة أعراضاً نتيجة الانضغاط الرئوي ، وقد يحدث الخمج فيها أحياناً . ويسبب اتصالها بالسبيل الهضمي إلى ظهور الأعراض الخاصة .



(الشكل 16-1)
التوشظ داخل الفص . الأعراض المخبرة في 23 مريض .

المظاهر الشعاعية

إن المنظر الشعاعي المألوف للتوشظ داخل الفص هو الآفة الكيسية المتعددة في الوجه المتوسط الخلفي من الفص السفلي الأيسر ، والأقل شيوعاً في الفص السفلي الأيمن (الشكل 16-2) . ويغلب لكثافة الآفة أن تزداد في الخمج الثانوي وتبدو بشكل تكثف متجانس . وتظهر الكيسات



(الشكل 2-16)
التوشظ الفصي. صورة شعاعية للصدر أمامية خلفية وجانبية لطفل عمره 7 سنوات مصاب بتوشظ الجزء الخلفي المتوسط من الفص السفلي الأيسر.

الهوائية خلال بضع أسابيع. وبسبب توضع التوشظ في الخلف تكون حافة القلب واضحة الحدود في صورة الصدر الشعاعية الأمامية الخلفية. ويكون التفاعل الجنبي خفيف نسبياً. وتساعد هاتان العلامتان في تمييز التوشظ الصلب الضخم عن الدُبَيْلة.

وقد يكون التصوير القصبي مفيداً في تمييز الآفات الكيسية المتعددة عن منطقة التوسع القصبي. ففي التوشظ داخل الفص تنزاح القصبات بعيداً عن الآفة (الشكل 16-3). ومن غير الشائع أن تدخل المادة الظليلة إلى الفص المتوشظ. ويُظهِر تصويرُ الأبهر تزويد التوشظ بالدم الجهازي وبذا يثبت التشخيص. ويوفر تصوير الأبهر المعلومات الأساسية اللازمة لتهيئة المريض للعمل الجراحي. وقد تقلد الكيسات الرئوية في الفص السفلي أحياناً التوشظ إلا أن عدم تزود الكيسة بالدم الجهازي، كما يظهر بتصوير الأبهر، ينفي تشخيص الكيسة الرئوية.



(الشكل 16-3)

توشظ الفصي. تصوير قصبات لطفل عمره 10 سنوات يبين انزياح القصبة الطبيعية بعيداً عن التوشظ وامتلاء ئيسة في التوشظ.

التشخيص

إن الأمراض التي يرجح أن تلتبس بالتوشظ داخل الفص هي: ذات الرئة القسمية أو الفصية بطيئة الانصراف في الفص السفلي خاصة إذا كان الخمج بالعنقوديات وشكّل القيلات الهوائية Pneumatoceles، وخراج الرئة البدئي، والانخماص القسمي أو الفصي مع التوسع القصبي، والجسم الأجنبي مع الخمج الثانوي، والكيسات الرئوية الخلقية. ويتيسر عادةً تشخيص هذه الحالات بالمظاهر السريرية والشعاعية.

التدبير

تستطب الجراحة في كل المرضى المصابين بالتوشظ داخل الفص لأن ارتفاع معدل الخمج الثانوي أكثر خطورة من الاستئصال الجراحي. ويمكن اجراء الاستئصال الموضعي، وقد تفرض الحالة استئصال الفص lobectomy.

وقد قطعت الشرايين التي تزود التوشظات بالدم في مريض مصاب بالتوشظ ثنائي الجانب مترافق بقصور قلب بسبب جريان الدم العالي، ولم تجر إجراءات جراحية إضافية. وقد ضبط هذا التدبير قصور القلب وكان تحسن المريض مُرضياً في وقت لاحق.

ويحيط بتدبير التوشظ خارج الفص الذي يكشف بشكل عرضي في الصورة الشعاعية للصدر، الغموض. فبعض المؤلفين ينصحون بالتقرب المحافظ لأن خطر الأعراض قليل جداً. ويفضل مؤلفون آخرون استئصال التوشظ عندما يثبت تشخيصه.

الكيسات الرئوية الخلقية

إن الكيسات الرئوية الخلقية نادرة نسبياً، وتختلط تسميتها، وقد اقترحت تصنيفات متفرقة عديدة لها.

التكون الجنيني والمرضيات

يعتقد أغلب المؤلفين أن الكيسات الرئوية الخلقية تطوريةَ المصدر، وتنتج من انفصال جزء من برعم الرئة المتطور [7]. وقد تبقى الكيسة متصلة بالشجرة القصبية الرغامية أو لا تبقى. ومن المعروف أن الكيسات الرئوية تتلقى امدادها بالدم بنفس الطريقة التي تتلقى بها بقية النسيج الرئوي الدم. ويعتبر التوشظ الفصي الذي يتزود بالدم مباشرة من الأبهر كينونة منفصلة.

وقد تنشأ الكيسة قرب الرغامى أو قرب قصبة كبيرة وهكذا تكون خارج رئوية. ويطلق على هذه الكيسات عادة الكيسات القصبية المنشأ، وقد تبطنها ظهارة عمودية مطبقة موهمة ومهدبة[8]. ويتركب جدار الكيسة من نسيج ضام وعضلات ملساء وغضروف. وهذا النمط من الكيسة أحادي الجوف unilocular.

وقد يكون لبعض الكيسات داخل الرئة مظاهر مجهرية لكيسات قصبية المنشأ. وتكون الظهارة المبطنة في الكيسات الأخرى عمودية أو مكعبية تشبه الظهارة المبطنة للقصيبة. وقد تتسطح في نفس الوقت، وتشبه بطانة السنخ. وتوجد كينونة خاصة هي التشوه الغدوماتي adenomatoid الكيسي يتضخم فيها الفص المصاب مزيحاً البنى الرئوية الأخرى[9]. ويحتوي التشوه الغدوماتي الكيسي نسجياً على مناطق كيسية تشبه البنى القصيبية النهائية، وتبطنها ظهارة عمودية أو مكعبية وتحتوي الجدر على عضلات ملساء ونسيج مرن ويغيب الغضروف، ولا توجد الغدد المخاطية عادة. وقد وجدت أغلب حالات التشوه الغدوماتي الكيسي في المليصين stillborns أو الولدان الذين تظهر فيهم ضائقة تنفسية بعد الولادة مباشرة. ويصاب العديد من الولدان باستسقاء، ويغلب أن يكون الاستسقاء الأمينوسي مظهراً مرافقاً في الحمل. وقد اقترح أن التشوه الغدوماتي الكيسي، كما وصف مدرسياً، هو إحدى نهايتي طيف الكيسات داخل الرئة. ولم يجد بعض الباحثين تمييزاً واضحاً بين التشوه الغدوماتي الكيسي في المليصين stillborns والكيسات داخل الرئة في الولدان الأحياء[10].

وفوق ذلك، وفي حين تكون الكيسات القصبية المنشأ بشكلها النموذجي خارج رئوية، فقد تحدث آفات داخل رئوية ذات مظهر مجهري مشابه. وتبدي بعض الكيسات داخل الرئة المتعددة الأجواف ذات الظهارة المسطحة مناطقَ لها مظاهر توحي بأنها كيسات قصبية المنشأ تكون ظهارتها عمودية مطبقة موهمة ومهدبة، ويوجد عضلات ملساء وغضروف في جدرها. وعليه، فقد لا يوجد تمييز واضح بين الكينونات الثلاثة: الكيسات قصبية المنشأ والكيسات داخل الرئة والتشوه الغدوماتي الكيسي.

فإذا أصيبت الكيسة بخمج ثانوي، فقد تفقد بطانتها الظهارية التنفسية. ويصعب عندئذ تحديد ما إذا كان الخراج قد تكون في كيسه موجودة سابقاً أو أنه بدئي. وبما أن الخراجات البدئية التي تدوم مدة طويلة تكتسب بطانةً من الظهارة التنفسية، فقد يكون مستحيلاً تفريق الشكل الخلقي عن الآفة المكتسبة بالمظهر النسيجي.

وقد عرف حديثاً شكل من خلل التنسج dysplasia الكيسي المتعمم[11] . وقد شوهدت كيسات صغيرة متعددة في جميع أنحاء الرئتين. وتُبَطِّنُ المناطق الكيسية بأغشية كولاجينية صريحة وظهارة مسطحة مكعبية غير وصفية وظهارة عمودية مهدبة . وتندمج بعض الكيسات في القصيبات .

كما تبين ، فإن التصنيف المرضي pathological للكيسات الرئوية معقد وغير دقيق . ومن جهة ثانية ليس للتصنيف قيمة عظيمة في تشخيص وتدبير المشتبه إصابته بكيسة رئوية . والتصنيف المستعمل هنا هو تصنيف شعاعي وسريري بسيط ويوجزه الجدول (16-1) حيث يبين عدد المصابين بين عام 1952-1980 .

(الجدول 16-1)

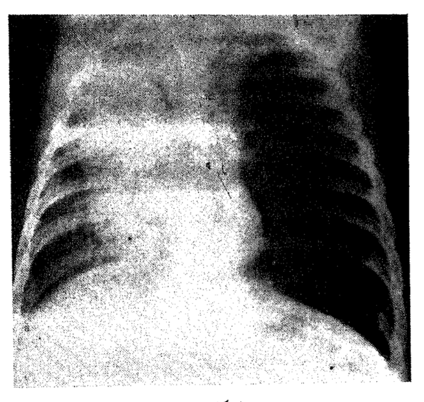
الكيسات الخلقية رئوية الأصل: عدد المرضى ما بين 1952-1980

خارج رئوية	
أعراض انضغاط رغامي أو قصبات	9
لا عرضية	4
داخل رئوية	
كيسات سببت ضائقة تنفسية	
مفردة	9
متعددة	7
كيسات مع خمج ثانوي	
مفردة	8
متعددة	10
كيسات مع استرواح صدر	
مفردة	3
متعددة	1
كيسات مع تشوه جدار الصدر	
متعددة	1
كيسات لا عرضية	
مفردة	3
متعددة	4
التشوه الغدوماتي الكيسي	4
خلل تنسج متعمم	1

المظاهر السريرية والشعاعية

الكيسات خارج الرئوية

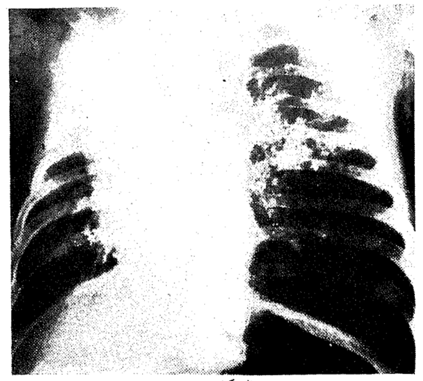
إن الكيسات خارج الرئوية ذات صلة وثيقة بالرغامى والقصبات الكبيرة عادة، وأكثر ما تتوضع هذه الكيسات في منطقة الجؤجؤ Carina . وبما أن أكثرها يسبب تهييجاً irritation قصبياً أو انضغاطاً قصبياً فإن السعال الذي يترافق بالوزيز هو العرض الشائع . فإذا كان انضغاط الرغامى أو القصبة شديداً فقد يصاب الطفل بالضائقة التنفسية . وقد لا يشخص السعال والوزيز ما لم يتم التعرف على السبب[12] . والعلامة الشعاعية هي فرط انتفاخ hyperinflation في رئة واحدة (الشكل 16-4)، قد يكون متقطعاً إذا اتصلت الكيسة بقصبة كبيرة . ويغلب أن لا تشاهد الكيسة ذاتها بالأشعة . وقد يكشف تصوير القصبات انضغاطاً موضعاً . وقد امتلأت الكيسة في مريض واحد بالمادة الظليلة (الشكل 16-5) . ويفيد التنظير القصبي في إظهار الانسداد الخارجي .



(الشكل 16-4)

كيسة رئة خَلْقية . صورة شعاعية أمامية خلفية لطفل عمره 6 شهور مصاب بكيسة قصبية المنشأ، سدت القصبة اليسرى جزئياً، وسببت فرط انتفاخ الرئة اليسرى، وانزياح المنصف .

وقد رشفت كمية كبيرة من سائل مخاطاني صافٍ كآح البيض في موضع تضيق القصبة في مريضين وهذه إشارة هامة للتشخيص.



(الشكل 16-5)

كيسة رئة خلقية. تصوير قصبات المريض السابق في الشكل 16-4. يبين امتلاء الكيسة القصبية المنشأ، وانسداد القصبة اليسرى جزئياً.

وقد تكشف الكيسة خارج الرئوية بشكل عَرَضي أثناء تصوير شعاعي روتيني للصدر. وتقع عادة في الجزء الخلفي من المنصف العلوي ويجب تفريقها عن الأورام المنصفية الأخرى. فإذا كانت الكيسة كبيرة فقد تنزاح الرغامى للأمام أو ينزاح المريء للخلف أو لأحد الجانبين. ويشير تقرير إلى طفل واحد امتلأت رئتاه بالسائل بعد 18 ساعة من الولادة بسبب كيسة قصبية المنشأ سدت القصبة الرئيسية اليسرى ومنعت نزح السائل من الرئة.

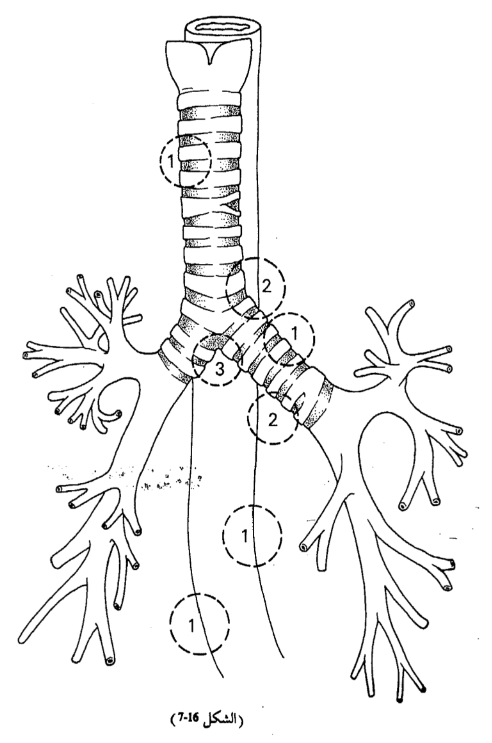
وقد كانت القصبة اليسرى في 4 مرضى من 9 مرضى (الجدول 16-1) منضغطة كما يبين (الشكل 16-5). وقد امتلأت بالمادة الظليلة في حالة واحدة فقط، وقد أحاطت بثلاث جوانب من القصبة اليسرى الرئيسية في مريض آخر (الشكل 16-6) دون أن تحدث أعراضاً. ويبين (الشكل 16-7) المواضع الأخرى للكيسات خارج الرئوية.



(الشكل 16-6)
كيسة رئة خلقية. تصوير طبقي للصدر أمامي خلفي يبين الكيسة القصبية المنشأ المتعددة الفصوص سادة القصبة اليسرى.

الكيسات داخل الرئوية

قد تكون الكيسات داخل الرئوية مفردة أو متعددة. وقد يكون للكيسة المفردة فصوص عديدة. ولا يوجد اختلاف جوهري بين الكيسات المفردة والكيسات المتعددة، على الأقل، فيما يتصل بالمظاهر السريرية. وقد تتظاهر الكيسات بالضائقة التنفسية أو بالخمج الثانوي أو بالتمزق الذي يحدث استرواح الصدر أو أن تكتشفَ بشكل عرضي في صورة الصدر الشعاعية. ولا يوجد توزع منفصل للكيسات في فصوص خاصة.



(الشكل 16-7)

رسم تمثيلي يبين مواضع الكيسات خارج القصبية. ويدل الرقم على عدد الكيسات في كل موضع.

الكيسات المسببة للضائقة التنفسية

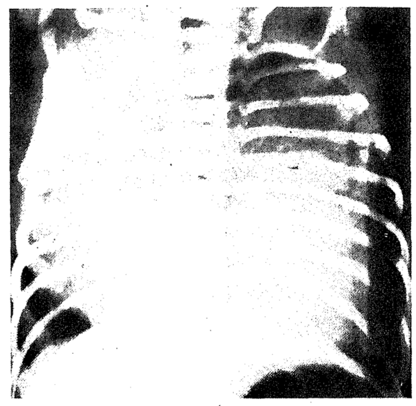
إن الكيسات داخل الرئوية المتصلة بالقصبة قد تنتفخ كثيراً بالهواء إذا عملت القصبة ناقصة الغضروف كدسام سديلي Flap Valve . وتنضغط الرئة بازدياد حجم الكيسة ، ويبلغ الاحتياطي الرئوي حده الأدنى وتنزاح البنى المنصفية وتضطرب وظيفة القلب . والمصطلح المناسب عند حدوث هذه الحادثات هو الكيسة الضاغطة .

وكما يبين الجدول (16-1) فقد تظاهرت الكيسات بضائقة تنفسية في 16 مريضاً . وكانت مفردة في تسعة مرضى ومتعددة في سبعة مرضى . وقد بدأ ضيق التنفس في 14 مريضاً إما مباشرة بعد الولادة ، أو في الأسبوع الأول من الحياة . وأول ما لوحظ تسرع التنفس في المريضين الباقيين ، وقد كان كل منهما مصاباً بكيسة مفردة . وقد شخصت حالتيهما في الشهرين الرابع والثامن على التوالي . وقد كانت الشكاية في هذين المريضين تسرع التنفس وضائقة تنفسية في أثناء الإرضاع ، وزرقة متقطعة . وقد لوحظ السعال في المريضين ، وظهر الوزيز في مريض واحد . وقد تم تشخيص معظم الحالات قبل نهاية الأسبوع الأول من العمر . ولم يراجع ولا طفل واحد مصاب بضيق التنفس منذ الولادة حتى الشهر العشرين من العمر . وقد أظهرت الصور الشعاعية كيسات مفردة أو متعددة تحتوي على الهواء ، وقد ظهر الهواء مع السائل في ثلاثة مرضى (الشكل 16-8) . وقد وجدت كيسةٌ مملوءَة بالسائل في مريض واحد بشكل عرضي ، عند إجراء صورة شعاعية للصدر في فترة الوليد . وقد اختفى السائل بعد ثلاثة أسابيع ، وتمددت الكيسة بسرعة ، وأزاحت المنصف ، وظهر ضيق التنفس في الطفل . وقد أصيب فص مفرد في 11 مريضاً ، وأصيب فصان في المرضى الخمسة الآخرين .

وقد يصعب تمييز الكيسة المفردة ، وأقل منها الكيسات المتعددة عن النفاخ الفصي الخلقي أو استرواح الصدر بالصورة الشعاعية للصدر . فالنفاخ الفصي الخلقي ليس له الحافة المدورة المشاهدة غالباً في الكيسات . وقد يكون من المستحيل أحياناً التأكد من التشخيص قبل العمل الجراحي . ويوجد عادة في استرواح الصدر رئة منخمصة ذات حافة واضحة . ومع أنه لا توجد علامات لكيسات الرئة فقد يكون في حواف عددٍ منها ظلال منحنية توحي بالتشخيص .

الكيسات مع الخمج

يغلب للكيسات أن تصاب بالخمج لأن لها اتصالات شاذة . وقد تظاهرت الكيسات في ثمانية عشر مريضاً بالخمج . وقد كان في سوابق ثمانية منهم سعال راجع وعارضات حمية febrile

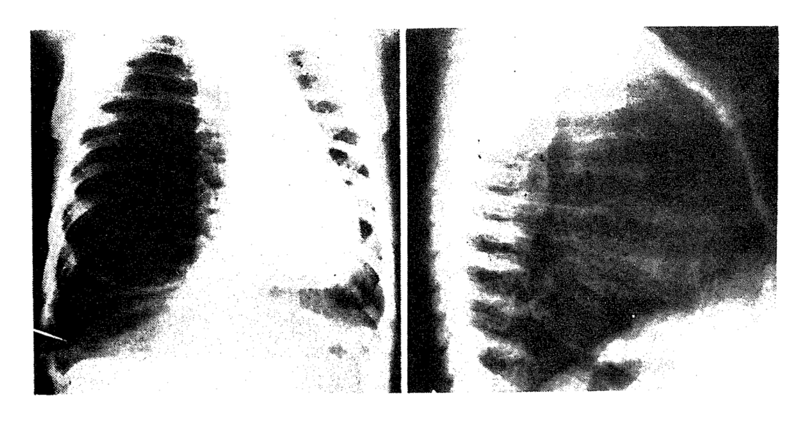


(الشكل 16-8)

كيسة رئة خلقية . صورة صدر شعاعية بوضعية الاضطجاع لوليد عمره ثلاثة أيام مصاب بكيسة مفردة ، تحتوي هواءً وسائلاً في الفص السفلي الأيسر . وقد سبب انزياح المنصف للطفل ضائقة تنفسية .

episodes قبل إثبات تشخيصها . وكان سبب تأخر التشخيص عدم إجراء صورة شعاعية للصدر ، وإن أجريت الصورة كان يساءُ تفسير الكيسة الممتلئة بالهواء والسائل في الصورة الشعاعية ، وعدم التأكد من شفاء الرئة شعاعياً بعد معالجة الخمج الرئوي . وكان من المعروف أن مريضاً واحداً مصابٌ بكيسة داخل الرئة ، لمدة ثلاث سنوات قبل ظهورالخمج الثانوي . وقد كان الوزيز متقطعاً في مريضين .

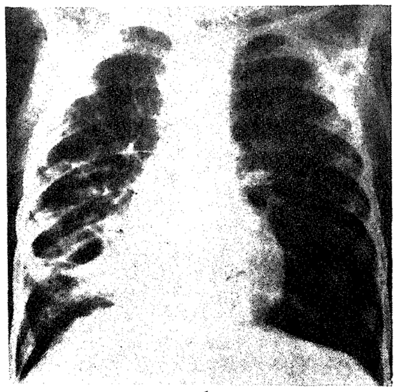
وقد كان ثمانية مرضى مصابين بكيسات متعددة تحتوي هواء أو هواءً وسائلاً (الشكل 16-10) . وقد كانت ستةٌ من الكيسات المفردة ممتلئة بالسائل تماماً ، واحتوت الكيستان الأخريتان سائلاً وهواءً . وقد كانت الكيسة في المريض الوحيد المصاب بانزياح المنصف ممتلئة بكمية كبيرة من السائل ، وتقع في الفص العلوي الأيمن (الشكل 16-11) . وقد ظهر الخمج في ثلاث كيسات في الفصوص اليمنى ، وفي كيسة في الفص السفلي الأيسر في مريض واحد . وقد بدأت الأعراض في



(الشكل ١٥-٧)

صورة صدر شعاعية للصدر أمامية خلفية وجانبية لطفل عمره أسبوعان، مصاب بكيسة رئة مفردة ناشئة في الفص الأيمن. وتشاهد الظلال المنحنية للكيسة في الصورة الجانبية بشكل خاص.

الأسبوع الرابع، وربما كانت خَلْقية الأصل. وقد أصيبت فصوص مفردة في السبعة عشر مريضاً الباقين.

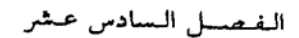


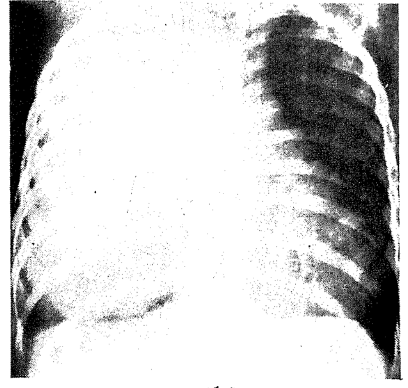
(الشكل 16-10)

صورة شعاعية للصدر أمامية خلفية لطفل عمره خمس سنوات مصاب بكيسة متعددة في الفص العلوي الأيمن. وقد تظاهرت بأعراض توحي بخمج ثانوي في الكيسة.

ويؤخذ بالاعتبار أربع حالات في التشخيص التفريقي للكيسات المصابة بالخمج الثانوي.

1. والحالة الأكثر أهمية هي ذات الرئة بالمكورات العنقودية، لأن تشكل الخراج وظهور القيلات الهوائية التوترية مظاهر شائعة في سن الرضاع infancy. وبدء ذات الرئة بالعنقوديات حاد عادة، ويندر أن تدوم آثار الآفة الشعاعية فيها أكثر من 12 شهراً. وقد يستحيل أحياناً تمييز الخراج الناتج من ذات رئة بالمكورات العنقودية من خراج ظهر في كيسة رئوية موجودة سابقاً على أسس سريرية وشعاعية. وقد تفيد في التفريق المرضيات الجراحية S. pathology للكيسة. فإذا وجد الجدار محدوداً في العملية التي تجرى خلال بضع أسابيع من بدء الشكاية فربما تكون الآفة كيسة خلقية.





(الشكل 16-11)

صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفلة عمرها سنتان، مصابة بكيسة مفردة ضخمة وملتهبة، في الفص العلوي الأيمن، سببت انزياح المنصف.

وتبدي خراجات الرئة الكسبية بطانة ظهارية عمودية مطبقة موهمة، بعد عدة شهور من وجودها عادة.

2. يسبب التوشظ الفصي عادة خمجاً ثانوياً للآفة الكيسية المتعددة من الفص السفلي في الجزء الخلفي للتوشظ. وفي حين أن التوشظ هو نمط من الكيسة الخلقية فإنه ذو كينونة مستقلة، لتزوده من الدم الشرياني الجهازي.

3. قد يكون للتوسع القصبي الواسع مظهر كيسي خاصة في الفصوص السفلية. وربما ينشأ التوسع القصبي الكيسي أحياناً من كيسات رئة خَلْقية. ومما يثير الانتباه أنه في حين كان التوسع القصبي الكيسي هو الكينونة الشائعة منذ عشرين سنة، فلم يشاهد المؤلف مريضاً واحداً مصاباً بهذا التوسع منذ عشر سنوات. وهذا ما يوحي بأن غالبية التوسعات القصبية الكيسية مكتسبة.

4. الكيسة العُدارية (انظر ص 391).

الكيسات المحدثة لاسترواح الصدر

لقد أبدى أربعة أطفال استرواح الصدر كاختلاط للكيسة الرئوية . وقد كانت الكيسة في أحد المرضى آفة كيسية متعددة ومحيطية في الفص العلوي الأيمن . وكانت الكيسة في المريض الآخر مفردة وتقع في القسم الظهري من الفص العلوي الأيمن . وقد أبدى الطفل الثالث في البدء استرواح الصدر بسبب كيسة صغيرة في قمة الرئة اليمنى . وأصيب بعد سنتين باسترواح صدر أيسر بسبب كيسة في قمة الرئة اليسرى . وقد أبدى طفل واحد مصاب بمتلازمة مارفان استرواح صدر بسبب تمزق كيسة في الفص العلوي الأيمن . وقد ذكر مؤلفون آخرون وقوعاً مرتفعاً لاسترواح الصدر في الكيسة الرئوية ، أكثر مما وجد في الدراسة المذكورة .

إن استرواح الصدر كينونة نادرة جداً في الطفولة. وفي كل طفل يبدي استرواح صدر ، يجب الأخذ بعين الاعتبار إمكان إصابته بآفة كيسة خلْقية ، خاصة إذا كان استرواح الصدر بطيء الانصراف أو راجعاً ، ويجب نفي الأمراض المستبطنة مثل الجسم الأجنبي داخل القصبات والربو والتليف الكيسي. وإن التمعن في صورة الصدر الشعاعية قد يدل على وجود الكيسة (الشكل 16-12) .

الكيسات الرئوية بدون أعراض

قد تظهر أحياناً كيسات رئوية متعددة أو مفردة بشكل عرضي في صورة الصدر الشعاعية . فقد ظهرت كيسات متعددة منتشرة في الرئة اليسرى عند تصوير الصدر لطفل عمرهُ 13 سنة ، وظهر فيه بعد خمس سنوات انزياح المنصف وأجرى له استئصال الرئة اليسرى ، وقد تمت مراقبة المرضى الآخرين لبضع سنوات دون أن تظهر فيهم أعراض . وكما ذكر في مقطع سابق فقد ظهر في طفل معروف أنه مصاب بكيسة ، وخمج بالكيسة بعد ثلاث سنوات من التشخيص .

التشوه الغدوماتي الكيسي الخلقي

وهو شذوذ نادر ويوجد أربعة مرضى فقط مصابين بهذا التشوه في دراسة المؤلف . ويتظاهر هذا التشوه في أغلب الرضع في فترة الوليد بضائقة تنفسية شديدة ، وزرقة متقطعة . وقد وصف في أكثر من نصف المرضى المصابين بالموجودات السريرية والشعاعية النموذجية ، وجود وذمة متعممة مرافقة ، وسبب هذه الوذمة المتعممة غير مؤكد . كما أن الاستسقاء الأمينوسي مظهر مرافق أيضاً . وقد ذكر أن الآفة تتظاهر في الأطفال الكبار بالخمج الثانوي أحياناً ، أو أن تكشف بشكل عرضي في صورة الصدر الشعاعية .



(الشكل 16-12)

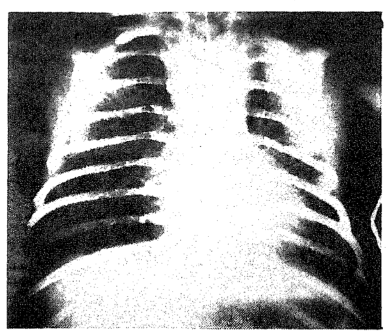
صورة صدر شعاعية لطفل عمره 11، مصاب باسترواح صدر أيسر توتري. ويمكن رؤية الكيسة عند حافة الرئة المنخمصة.

والمظهر الشعاعي النموذجي للتشوه الغدوماتي هو منطقة كيسية متعددة في الرئة تسبب انضغاط النسيج الرئوي المحيط بها وإزاحته. وقد تحتوي الكيساتُ الهواءَ وحدهُ أو السائل والهواء **معاً**. وعادة ما يكون غضروف القصبة الداخلة في كتلة الكيسة مشوهاً، وتعمل القصبة كدسام **سدبلي** flap valve. ويظهر شعاعياً انزياح المنصف في بعض الأطفال الكبار المصابين بخمج ثانوي. وربما يحدث هذا الانزياح بما يحدثه الخمج من ضخامة في الكيسة. ولا يوجد تفضيل لإصابة فص خاص. ويندر أن يصابَ أكثر من فص واحد.

خلل التنسج الكيسي المتعمم

ويبدي الرضع المصابون بهذا الاضطراب ضيق التنفس منذ الولادة. وتبدي صورة الصدر

الشعاعية منظر عش النحل honeycomb «مَخْرَبة» (الشكل 16-13) وقد مات كل الأطفال المصابين بهذا الاضطراب والمُبلغ عنهم[11].



(الشكل 16-13)

خلل تنسج كيسي خلقي. صورة صدر شعاعية لرضيع عمره أسبوع مصاب بخلل تنسج كيسي متعمم في الرئتين.

المعالجة والإنذار

يشار بالجراحة لكل الكيسات الرئوية المسببة لضائقة تنفسية. وتعالج الكيسات المفردة غالباً بالاستئصال الموضعي. وتحتاج الكيسات المتعددة لقطع قسمي أو فصي.

والمعضلة الكبيرة في تدبير المصابين بكيسات خمجية هي في التأكد من أن الإصابة ليست ذات رئة بدئية بالمكورات العنقودية. فإذا كان بدء المرض خلسة، خاصة إذا حدثت عارضات من الحمى لعدة أشهر أو سنوات فيشار بالمعالجة الجراحية فوراً. ويقوم العمل الجراحي على نزح القيح من الكيسة، ثم إجراء القطع بعد 3-4 أسابيع. وتحتاج الكيسات المتعددة لاستئصال الفص. وتعالج الآفة غير مؤكدة المصدر بالصادات المناسبة، وتراقب عدة شهور، قبل استئصال الفص، وذلك لضمان أن الآفة ليست ذات رئة بالمكورات العنقودية. فإذا بقيت الصحة العامة للطفل مُرْضية فلا مضاد استطباب لهذا التقرب. ويشار بالجراحةِ إذا بقيت الآفة ساكنة.

أما تدبير الكيسات المكتشفة بشكل عرضي فأكثر صعوبة. فإذا لم يكن هناك مضاد استطباب للجراحة، فالأفضل أن تستأصل أغلب الكيسات، لأن خطورة الاختلاطات مثل الخمج والتمزق كبيرة ومخاطر الجراحة قليلة جداً.

ويجب قطع كل الكيسات القصبية المنشأ خارج الرئوية، لأنه قد تصاب هذه الكيسات بالخمج، حتى وإن لم تظهر الأعراض، أو أنها تتضخم مسببة انضغاط القصبات.

وتكون صحة أغلب الأطفال جيدة. وقد ظهرت مشاكل بعد العملية في اثنين من مرضى المؤلف. فقد أجري القطع الموضعي لكيسة مصابة بالخمج في المريض الأول، وقد عاودت الكيسة بعد سنتين، وأجري استئصال الفص. وأجري للطفل الآخر، وهو أنثى، استئصال كيسات متعددة في الفص العلوي الأيمن، وعمرها سبعة عشر شهراً. وظهرت كيسات ضاغطة في الفص المتوسط الأيمن في السنة الخامسة من عمر هذه الطفلة، حيث أجرى استئصال الفص المتوسط الأيمن.

النُفاخ الفَصي الخَلْقي

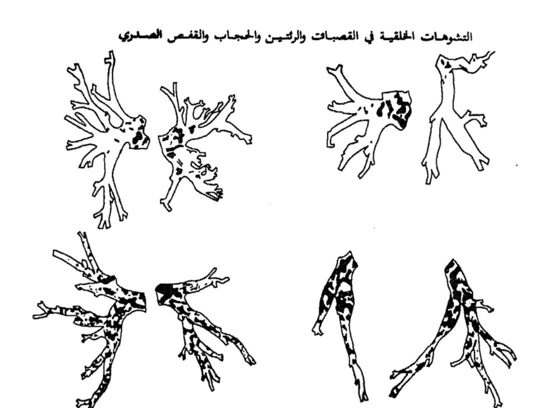
إن النفاخ الفصي الخلقي سبب هام للضائقة التنفسية في الأشهر الأولى من الحياة. ويبلغ وقوعه تبعاً لخبرة المؤلف في ملبورن بين 70000/1 إلى 90000/1 ولادة حية. ويوجد أحياناً في الأطفال الكبار والكهول شكل خفيف يفترضُ أنه نفاخ فصي خلقي.

المرضيات والأمراض

يكون الفص المصاب متضخماً ومنتظماً أملسَ، لونه وردي شاحب. ولا يفش deflate الهواء منه. ولو أتيح أن يكون الفص في وضعية تكون القصبة المقطوعة فيها مفتوحة عرضياً.

وقد كانت الموجودة المرضية الأكثر ثباتاً في مرضى المؤلف هي عوز غضروفي ظهر بالتشريح الدقيق microdissection. ويتجلى هذا العَوَز بعدد محدود وحجم محدود من صفيحات الغضروف، ويكون الغضروف ملوناً (الشكل 16-14) [14]. وقد وجدت بقايا الصفيحات الغضروفية عادة في مواضع تشعب القصبات. ولا يعرف سبب عوز الغضروف، وقد ذكر الوقوع العائلي لهذا العَوَز. ويزداد حجم الأسناخ في المصابين بعَوَز الغضروف عادة.

وقد ذكرت زيادة عدد الأسناخ في الفص المصاب، وبوجود غضروف طبيعي في 25% من



(الشكل 16-14)

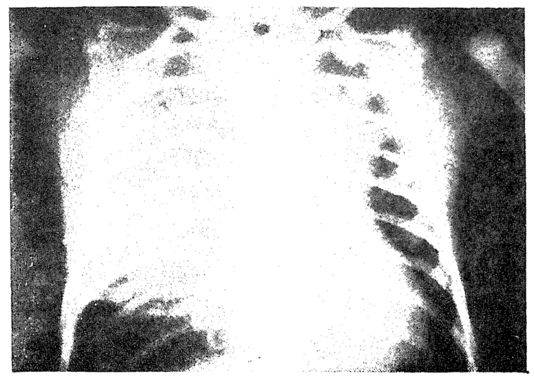
النفاخ الفصي الخلقي. رسم بالكاميرا الضوئية للقصبات المسلخة بدقة، والملونة لاظهار صفائح الغضروف (الأسود). الرسمان العلويان يوصفان الغضروف في قصبة الفص العلوي المصاب، والرسمان التفصيليان يوصفان الفص الطبيعي.

الأطفال المصابين بمظاهر سريرية وشعاعية نموذجية للنفاخ الفصي الخلقي [15]. وقد يكون حجم الأسناخ طبيعياً أو مزداداً قليلاً.

وقد وصفت الآفات الانسدادية مثل الثنيات المخاطية وانضغاط القصبة بشريان شاذ، والسدادة المخاطية في المصابين بالنفاخ الفصي الخلقي النموذجي [16].

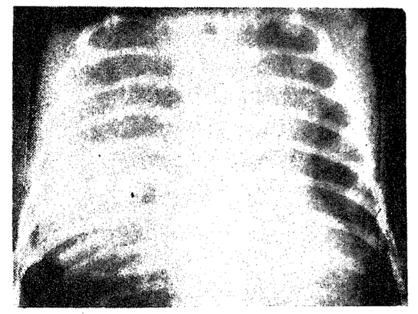
ولا يفسر عَوَز الغضروف لوحدةٍ إخفاق فش الفص المقطوع عفوياً. وقد توجد شذوذية ما في النسيج المرن، ولكن هذه الشذوذية لم تكشف بعد. ويرجح أن يؤثر فرط الانتفاخ المديد على الخواص المرنة في النسيج الضام.

وقد يكون سائل الرئة بطيء الزوال من الفص المصاب بالنفاخ الفصي الخلقي (الشكل 16-15). ويظهر سائل الرئة كعتامة opacity في الأيام الأولى من الحياة. وتوجد هذه العتامة حول الأسناخ.



(الشكل a15-16)

فص متعدد الأسناخ (a) صورة شعاعية لطفل عمره يوم واحد، تُبيِّن سائلاً يملأ الفص العلوي الأيمن.



(الشكل b15-16)

صورة صدر شعاعية في اليوم الخامس يُبيِّن فرط انتفاخ الفص.

يوجد في حوالي 14% من المرضى المصابين بالنفاخ الفصي الخلقي عيب قلبي مرافق. وليس لهذه الآفات الخلقية (العيوب القلبية) علاقة بالفص المفرط الانتفاخ. ولا يوجد ما يدل على انضغاط وعائي موضعي. ويمكن أن يؤدي الانضغاط الوعائي الموضعي إلى فص مفرط الانتفاخ أو رئة مفرطة الانتفاخ. ومن غير المناسب أن تُنْعَتَ هذه الحالة بالنفاخ الفصي الخلقي. ويظهر عَوَز غضروفي متعمم بفحص هذه الآفات، أو مرضيات نوعية أخرى. ولم تذكر مشاركة النفاخ الفصي الخلقي مع التشوهات القلبية الأخرى.

المظاهر السريرية

تظهر الأعراض دائماً تقريباً قبل الشهر الرابع من العمر. والشائع أن تظهر الأعراض في الأسبوع 1-2 من الحياة (الشكل a16-16) [18-17]. وتتظاهر الإصابة عادة في الوليد بضائقة تنفسية مترقية في الأيام التالية للولادة (الشكل b16-16). والمظاهر السريرية الثابتة هي تسرع التنفس، وسحب ضلعي سفلي، ولا تناظر الصدر بسبب تبارز نصف الصدر المصاب، والزرقة المتقطعة في فترات اشتداد الضائقة التنفسية. وقد يسمع وزيز زفيري. وتنخفض الأصوات التنفسية في الفص المصاب، وينزاح المنصف، وتهبط حافة الكبد للأسفل خاصة في آفات الجانب الأيمن. ويختلف ترقي المرض وعادة ما تزداد الضائقة التنفسية بسرعة خلال بضعة أيام، أو أسبوع، حيث تصبح المعالجة الإسعافية إجبارية.

(a)	
دون الشهر من العمر	7
ما بين 1-6 شهور من العمر	6
ما بين 6-12 من العمر	3
ما بين 1-5 سنوات من العمر	2
فوق خمس سنوات من العمر	3

(b)	
كَرَب تنفسي	10
وزيز	7
سعال	2
كشفت عرضاً بالأشعة	2

(c)	
الفص العلوي الأيسر	11
الفص العلوي الأيمن	8
الفص المتوسط الأيمن	2

(الشكل 16-16)
النفاخ الفصي الخلقي

(a) عمر التظاهر.

(b) الأعراض المخبرة.

(c) موضع الفص المصاب في 21 طفل مصاب بالنفاخ الفصي الخلقي 1953-1980.

وقد لا تشخص في بعض المرضى إلا بعد أشهر ، أو سنوات ، إذ يظهر الفص المفرط الانتفاخ في الصورة الشعاعية المجراة في سياق خمج راجع . ويكشف الاستجواب الدقيق في مثل هؤلاء المرضى ، بدء الأعراض التنفسية في الأشهر الأولى من الحياة . وقد وجد الفص المفرط الانتفاخ في عدد قليل من الأطفال الكبار والكهول ، وربما كان هؤلاء مصابين بالنفاخ الفصي الخلقي ، ولكنه يقع في الطرف الخفيف من الطيف .

ويوجز الشكل (16-16) المظاهر السريرية لـ 21 مريضاً شوهدوا خلال 28 سنة . وقد كان طفل واحد لم يبدِ الأعراض مصاباً بفرط كالسيوم الدم الأساسي ، وبالتخلف العقلي . وقد تم تشخيص النفاخ الفصي الخلقي في طفل آخر لم يبدِ أعراضاً في السنة الثانية عشرة من عمره بالفحص الشعاعي الروتيني . وهذان هما المريضان الوحيدان اللذان لم يجرَ لهما استئصال الفص ، ولم تتبدل صورة الصدر الشعاعية فيهما ، لأكثر من ثلاث سنوات .

المظاهر الشعاعية

تبدي صورة الصدر الشعاعية منطقة فرط الانتفاخ وحوافها غير واضحة عادة في الصورة الأمامية الخلفية ، والصورة الجانبية للصدر ، بحيث يصعب غالباً تحديد التوزع الفصي الدقيق لفرط الانتفاخ . وينضغط الفص المجاور ، وقد تنزاح بنى المنصف بعيداً عن الجانب المصاب . وقد تنخمص الرئة المقابلة (الشكل 16-17) ، ويمتد الفص المنتفخ في أغلب الحالات عبر المنصف الأمامي . ويبدو شعاعياً كوسادة من الغاز أمام القلب (الشكل 16-18) .

ويشار عادة بتصوير القصبات في الأطفال الكبار . ولا تمتلىء قصبة الفص المصاب بالمادة الظليلة ، أو أنها تمتلىء بشكل غير كامل . وقد يكون التشعب القصبي غير منتظم ، وتكون القصبات رقيقة وهشة ، ولا يمتلىء الجزء المحيطي من الفص المصاب . وتبدو قصبات الفصوص المجاورة منضغطة أو غير ممتلئة بالمادة الظليلة بشكل كامل .

ويظهر تفريس scan الرئة خللَ التروية ــ التهوية في الفص المصاب ، ولكن قيمة التفريس محدودة في تمييز النفاخ الفصي الخلقي عن الأمراض الأخرى مثل الداء الكيسي الخلقي .

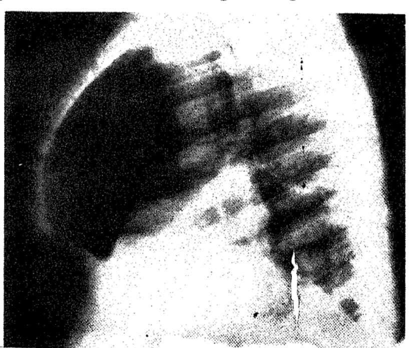
التشخيص

يمكن تشخيص النفاخ الفصي الخلقي بشكل مؤكد في الطفل الذي يبدي ضائقة تنفسية في الأسابيع القليلة الأولى من الحياة ، دون أن يبدي علامات خمج تنفسي ، وتظهر في الصورة



(الشكل 16-17)

النفاخ الفصي الخلقي. صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفل عمره 5 أسابيع، مصاب بالنفاخ الفصي الخلقي في القص العلوي الأيسر، وتبين انزياح المنصف، مع انخماص الفص العلوي الأيمن، والفص السفلي الأيسر.



(الشكل 16-18)

النفاخ الفصي الخلقي. صورة صدر شعاعية جانبية لطفل عمرهُ سنة واحدة، مصاب بالنفاخ الفصي الخلقي في الفص العلوي الأيمن، وتبين وسادة كبيرة من الهواء أمام الصدر.

الشعاعية للصدر العلامات النموذجية. ويندر أن يشار بإجراء مزيد من الاستقصاءات في مثل هذا الطفل، لأن تنظير القصبات وتصويرها إجراءات خطيرة في الرضع الصغار المصابين بضائقة تنفسية، وتُشَكِّل مضاد استطباب. ويغلب لإجراءات التخدير اللازمة لانجاز التصوير القصبي وتنظير القصبات أن تسبب احتباس مزيد من الهواء في الفص المصاب، مع خلل سريع للوظيفة التنفسية المحدودة في الفص.

يشخص النفاخ الفصي الخلقي أحياناً كاسترواح صدر أو كيسة رئوية. وتوجد دائماً تقريباً علامات رئوية قليلة في الفص النفاخي. والفحص المتمعن يميزها عن استرواح الصدر. وليس للكيسات الكبيرة توزع فصي نموذجي، حيث تكون حواف الكيسة واضحة. وتشاهد أحسن ما تشاهد في الصورة الجانبية للصدر. والواقع أنه لا يوجد في العديد من الكيسات المفردة ارتسامات قصبية رئوية. ومع ذلك لا يمكن دائماً تمييزها بالأشعة، بشكل دقيق. وقد يكون من الضروري الاستعانة بما يكشفه العمل الجراحي، وإجراء الفحص التشريحي المَرَضي على النموذج لإثبات التشخيص. وقد يبدي فحص النموذج بعد العمل الجراحي تداخلاً بين النفاخ الفصي والكيسة الرئوية الخلقية.

وقد يسبب رتق القصبة bronchial atresia مشاكل كبيرة في التشخيص التفريقي. ومع ذلك يمكن تمييز القصبة الرتقية المملوءَة بالهواء والقريبة من النقير hilum من الفص المنتفخ. وتخلق الأسباب الأخرى للانسداد القصبي أحياناً صعوبات في التشخيص، فقد يؤدي مرض القلب الخلقي، مع توسع الشرايين الرئوية، وانضغاط السبل الهوائية إلى فرط انتفاخ واضح. والتشخيص في هذه الحالات واضح عادة. ويستطب دائماً تقريباً بإجراء التنظير القصبي، وتصوير القصبات في الأطفال الكبار، لنفي الإصابة المتوضعة.

ويندر جداً لالتهاب القصيبات الحاد مع فرط الانتفاخ وانخماص الفص أن تحدث طرازاً سريرياً وشعاعياً مشابهاً للنفاخ الفصي الخلقي. ومع ذلك فإن القصة السريرية تجعل من اليسير تشخيص الحالة. وقد يظهر في المصابين بالربو أحياناً فرط انتفاخ عابر في فص واحد، بسبب سدادة مخاطية في قصبة الفص. وتنصرف هذه السدادة عادة خلال بضعة أيام من المعالجة بموسعات القصبات.

المعالجة والإنذار

يُستطب استئصال الفص في الأطفال المصابين بالنفاخ الفصي الخلقي الذين يبدون الأعراض. ويجرى استئصال الفص فور تزايد الضائقة التنفسية، مع تجنب التهوية القسرية للرئتين في أثناء التخدير، لأن فرط الانتفاخ الإضافي في الفص المصاب يخلّ بالوظيفة التنفسية. وإن محاولة نزح الفص من خلال الجلد قبل العملية مضاد استطباب عادة.

ويرجح أن يكون النفاخ الفصي هو سبب الأعراض التنفسية في الأطفال المصابين بعيب مرافق في القلب. لذا يجب أن يسبق العمل الجراحي على الرئة العمل الجراحي على الآفة القلبية ما لم تجر العمليتان في وقت واحد.

ويتعرض تدبير الأطفال الكبار الذين لا يبدون أعراضاً أو الأطفال الصغار المصابين بأعراض خفيفة لنقاش وجدل. وقد اقترح أن استئصال الفص المنتفخ بوقت مبكر يسمح بنمو باقي الرئة، ولكن الدليل على ذلك ليس قوياً. وقد بينت دراسة على المرضى اللاعرضيين عدم وجود اختلاف في وظيفة الرئة بين الذي أجرى لهم استئصال الفص، والذين لم تجرَ فيهم عملية جراحية[19]. وقد تبين في المرضى المعالجين معالجة محافظة، أن الفص النفاخي يصغر نسبياً بهذه المعالجة، مما يدل على أن الفص المصاب لا ينمو بمعدل نمو النسيج الرئوي المحيط. وتنخفض السعة الحيوية والسعة الرئوية الاجمالية في الرئة المستأصلة من المرضى الذين أجري لهم استئصال الفص، مما يدل على عدم حدوث نمو معاوض في الرئة. ولا يبدو أن الخمج في الفص المصاب ثابت أو دائم، مع أنه ظهر في مريض من أربعة مرضى التهاب حول القصبات. ومن المستحيل في الوقت الحاضر إعطاء رأي محدد عن التدبير المناسب للمرضى اللاعرضيين أو المصابين بأعراض خفيفة. ومع أن الاختلاطات نادرة في هذه الحالات، إلا أنه يجب استمرار متابعة المصابين بإجراء صور شعاعية للصدر بشكل متكرر. والمشكلة الثابتة هو أنه ليس من الممكن دوماً تمييز النفاخ الفصي الخلقي قبل العملية الجراحية عن كيسة الرئة الخلقية. وعموماً يجب استئصال الكيسة الرئوية جراحياً، لأن اختلاطاتها كثيرة. وإن استئصال الفص المصاب بالنفاخ شافٍ. ويجب أن يوازن بين مخاطر الجراحة في الطفل والتي يقدرها جراح خبير ماهر والقلق المستمر الناتج من التدبير غير الجراحي.

والنتائج المباشرة والطويلة الأجل للمعالجة الجراحية مُرضية وتظهر الأعراض التنفسية ثانية في حوالي 10% بعد أيام إلى أسابيع من استئصال الفص، وقد يحدث انتفاخ في فص أو قسم. وقد

أُصيب اثنا عشر مريضاً من مرضى المؤلف بعارضات راجعة من السعال والوزيز . وفي غياب الفص المنتفخ الإضافي حتى بعد سنة من الجراحة . وقد لاحظ مؤلفون آخرون سعالاً ووزيزاً في سن الرضاع ، تحسن في الطفولة المتأخرة . وقد تبين من دراسة المرض بعد سنوات من العمل الجراحي وجود ما يدل على انسداد السبيل الهوائي ، مما يدل على وجود شذوذات أكثر انتشاراً [20] . ودلالة هذه الموجودات غامضة في الوقت الحاضر .

الرتق القصبي Bronchial Atresia

شذوذ نادر ، تفقد فيه القصبة اتصالها بالسبيل الهوائي المركزي [21] .

المرضيات والأمراض

يوجد في هذه الحالة رتق كامل لقصبة فصية أو قصبة قسمية . وتتسع بقية القصبات في القسم القاصي من الرتق مباشرة . وتحتوي عادة على نسيج متوسف ومخاط . ويكون التشعب القصبي فيما بعد الرتق طبيعياً . وتبدو الرئة المصابة عيانياً ، حمراء زهرية ومنتفخة ، وتظهر عليها مَجْلات blebs سطحية . ويظهر مجهرياً توسع في الأسناخ ، دون أن تتخرب الجدر السنخية . ويبدو أنه يوجد بعض النقص في عدد الأسناخ في وحدة المساحة .

وبما أن طراز التفرع القصبي في المرضى المصابين بالرتق القصبي طبيعي فيما بعد موضع الرتق ، فربما كان الرتق تالياً لحادثة وصفية حدثت بعد الأسبوع الخامس عشر من الحياة الجنينية .

وقد يحدث فرط الهواء hyperaeration في القسم المصاب من الرئة بواسطة القنيات الرادفة collateral channel للتهوية مثل ثقوب Kohn وقنيات لامبرت .

المظاهر السريرية

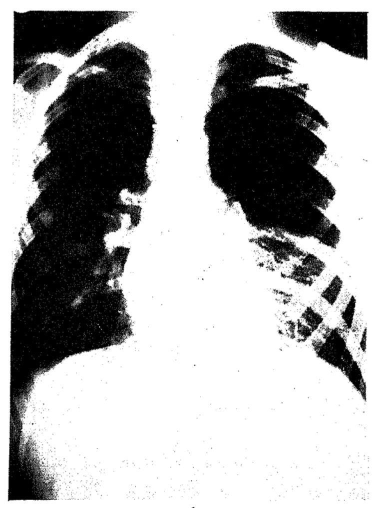
أكثر ما يكشف الرتق القصبي عموماً بشكل عرضي في صورة الصدر الشعاعية . ويسبب ضيق تنفس يتظاهر في فترة الوليد . وقد يظهر الوزيز في بعض الأطفال الكبار . وقد يحدث الخمج الراجع في الفص المصاب وفي الرئة المجاورة المنضغطة وتزداد الأعراض بعد كل عارضة خمج .

وأكثر ما يصاب بالرتق القصبي الفص العلوي الأيسر ، وقد يصاب الفص العلوي الأيمن والفص الأيمن المتوسط .

المظاهر الشعاعية

إن فرط الانتفاخ في كل الفص العلوي أو في قسم منه مع انزياح المنصف هو العلامة الشعاعية النموذجية. وقد لوحظ تأخر زوال سائل الرئة بحيث تُظهِر الصورة الشعاعية المجراة في اليوم الأول من الحياة الرئة ممتلئة بالسائل ثم تصبح منتفخة بعد ذلك.

والمظاهر الشعاعية الأخرى التي توحي بالتشخيص هي وجود كتلة دائرية أو بيضية حول النقير Perihilar (الشكل 16-19) . وتمثل هذه الكتلة النسيج التوسفي، والمخاط في القصبة المتسعة البعيدة عن الرتق. وتدعى بالقيلة المخاطية mucocele .



(الشكل 16-19)

الرتق القصبي. صورة شعاعية للصدر طفل عمره 6 سنوات، مصاب برتق قصبة الفص العلوي الأيسر، ويبين كتلة في النقير وفرط انتفاخ رئوي في الفص العلوي الأيسر.

التدبير

ينصح بقطع الفص في كل الأطفال المصابين برتق قصبي ، لأن خطر الخمج الثانوي كبير . وقد تبين من دراسة مريض واحد بعد العملية الجراحية ، وجود انسداد خفيف في السبل الهوائية . وسبب هذا الانسداد غامض .

التضيق القصبي Bronchial Stenosis

شذوذ نادر غير معروف السبب . ولا يترافق عادة مع تشوهات خلقية أخرى . وقد كان أحد مرضى المؤلف الأربعة مصاباً برتق المري وبناسور مريئي رغامي . وتختلف درجة التضيق . وأكثر ما يصيب التضيق القصبة الأساسية . ويبدأ مباشرة في القسم القاصي من الجؤجؤ Carina . وقد يحدث أيضاً تضيق معزول في قصبة فص . والأعراض الرئيسية المألوفة للتضيق القصبي هي الوزيز الزفيري والشهيقي ، والأخماج التنفسية السفلية الراجعة . وتظهر هذه الأعراض خاصة في المصابين بتضيق شديد . وأغلب الحالات المشاهدة الآن خَلْقية الأصل . وقد كان التدرن سبباً شائعاً للتضيق القصبي .

وقد ذكر أيضاً تلين القصبات القسمي Segmental Bronchomalacia ، وأكثر ما يحدث في القصبة الرئيسية ، حيث يحدث نقص تطور الغضروف في قسم موضعي من القصبة . وتنغلق القصبة تماماً في الزفير . وقد يترافق تلين القصبات بِصُدْرة لَجَفية Pectus excavatum . وقد يترافق تلين القصبات القسمي بانضغاط خارجي بقلب متضخم أو شريان كبير .

وتبدي صورة الصدر الشعاعية عادة في المصابين بتضيق القصبة الأساسية فرط انتفاخ في الرئة المصابة ، وتكون الرئة في تلين القصبات القسمي صغيرة ومفرطة الشفوفية hyperlucent .

وقد ينخمص الفص العلوي أو ينخمص الفص الأيمن المتوسط إذا أصيبت فوهة الفص . والعلامات الشعاعية الشائعة لتضيق قصبة الفص هي التكثف الراجع ، أو الانخماص الراجع أو الدائم .

ويُشخص التضيق القصبي بالتنظير القصبي أو تصوير القصبات . ويجب إجراء هذين الفحصين في كل طفل يبدي وزيزاً راجعاً أو خمجاً مع انخماص ، أو تبدلات شعاعية راجعة ، أو دائمة في جزءٍ واحد من الرئة . وينفي تصوير القصبات الآفة داخل القصبات مثل الجسم الأجنبي ، أو الورم داخل القصبة ، والعلامات الشاذة السريرية والشعاعية .

وتدبير التضيق القصبي تدبير محافظ عموماً . إذ تقل أهمية التضيق الميكانيكية مع النمو . ويجرى استئصال الكم Sleeve resection إذا كان التضيق قصيراً جداً . ولا يستأصل الفص إلا إذا لم يسيطر على الخمج المعرقل بالوسائل العادية .

ويبدو أن تلين القصبات القسمي يسبب مشاكل أساسية في سن الرضاع . ويقوى الجدار القصبي مع نمو الطفل وتتحسن الأعراض .

لا تَكَوّن الرئة Pulmonary Agenesis

لقد قُسِّم فشل تطور أو نقص نمو النسيج الرئوي عادة إلى ثلاث كينونات منفصلة : لا تَكَوّن Agenesis ، ولا تنسج Aplasia ، وخلل التنسج hypoplasia . ففي اللا تكون يغيب بالكامل المتن الرئوي بعد انشعاب الرغامى bifurcation مع بُناه الوعائية والقصبية [22] . وفي اللاتنسج يوجد رديم قصبة rudimentary ، ولا يوجد نسيج رئوي . وينسب إلى خلل التنسج الرئة الصغيرة جداً ، ويغلب أن ينقص فيها عدد التفرعات القصبية والأسناخ . وسيدرس اللا تكون واللا تنسج معاً في هذا المقطع حيث إن لهما التأثير الوظيفي نفسه . ويبحث خلل التنسج في المقطع التالي . وقد بُلِّغ حتى الآن عن حوالي 150 مصاباً باللا تكون واللا تنسج .

الأسباب والمرضيات

إن سبب لا تكون الرئة غير معروف ، وقد حدثت الحالة في التوائم . وتترافق عموماً مع تشوهات خَلْقية ، وخاصة التشوهات القلبية الوعائية ، وشذوذ النخاع ، وشذوذ الأطراف، وفي جهة اللا تكون نفسه . ويكثر مرض القلب الخَلْقي في غياب الرئة اليمنى ، أكثر من غياب الرئة اليسرى . وقد بلغ عن انضغاط الرغامى بما كان يدعى أساساً بالحلقة الوعائية التي تتألف من قوس الأبهر والشريان الرئوي والرباط الشرياني ligamentum arteriosum ، في غياب الرئة اليمنى .

ينزاح القلب وبنى المنصف الأخرى نحو جهة الرئة الغائبة ويتوضع القلب تماماً في الخلف في الثلم جنيب الفقار Paravertebral sulcus ويمتلىء نصف الصدر الباقي بالرئة المنفتقة إلى الأمام وبنسيج ضام ورخو . وتكون الرئة الموجودة أكبر من الرئة الطبيعية [23] .

المظاهر السريرية

تظهر الأعراض إما بسبب عدم كفاية النسيج الرئوي ، أو بسبب الأخماج التنفسية المتكررة

التي يبدو أن المصابين يبدون استعداداً خاصاً لها ، أو بسبب الشذوذات الخَلْقية المرافقة . ويبدي العديد من المرضى ضيق التنفس والزرقة المتقطعة في الأسابيع الأولى من الحياة . وتهدأ عادةً الزرقة وضيق التنفس عند غياب الشذوذات المرافقة . ومع أن الاحتياطي الرئوي في الطفل قليل ويُخِلّ في النمو ، فإن الآفة لا تتعارض مع أسلوب الحياة الطبيعية ، كما يتبين من الكهول اللاعرضيين . وقد يصاب بعض المرضى بأخماج تنفسية في السنوات الأولى من الحياة . وقد اقترح أن سبب هذا الخمج هو جميعةُ Pool المفرزات في جَدَعة stump قصبية عمياء ، وفيضان هذه المفرزات للرئة . ومع ذلك يخفق هذا في تفسير الخمج في غالبية الحالات .

يكون القفص الصدري لا متناظراً asymmetry عادة مع نقص نمو نصف الصدر المصاب . وقد يوجد الجَنَف Scoliosis ، إلا أنه ينتج من الشذوذات المرافقة أكثر من أن ينتج من غياب الرئة .

المظاهر الشعاعية

توحي صورة الصدر الشعاعية بالتشخيص عادة (الشكل 16-20) . ويكون نصف الصدر المصاب مائلاً ، مع انزياح القلب للجهة المصابة . ولا يمكن تمييز حافة القلب في الجانب المصاب بوضوح عادة . وينفتق عادة النسيج الرئوي عبر المنصف . ويبين تصوير القصبات غياب رديم القصبة الأساسية ، ويبين تصوير الأوعية angiography غياب الشريان الرئوي .

التشخيص والتدبير والإنذار

في حين يتم التشخيص عادة بالمظاهر السريرية والشعاعية ، إلا أنه يشار عموماً بإجراء التنظير القصبي والتصوير القصبي للتأكد من أن الحالة ليست حالة انسداد قصبي .

ولا توجد معالجة نوعية إلا للمريض المصاب بانضغاط رغامي بالحلقة الوعائية . ويوحي بذلك الصرير والوزيز ، ويشخص بالاستقصاءات الشعاعية المناسبة .

إن إنذار لا تَكَوّن الرئة سيىء عموماً . وتحدث أغلب الوفيات بسبب الشذوذات المرافقة . وإن قلة النسيج الرئوي تجعل حتى من الخمج التنفسي المتوسط الشدة حالة مهددة للحياة . ومع ذلك يتم تشخيص بعض الأطفال اللاعرضيين والكهول بالصورة الشعاعية الروتينية .

ولا يحدث فرط التوتر الرئوي في غياب التشوهات القلبية الخَلْقية . كما لا يحدث النفاخ كاختلاط .

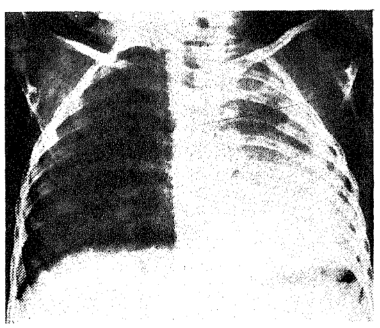
وإذا ظهرت الزرقة أو تبقرط الأصابع في مريض كبير فهي تدل على مرض قلبي أو مرض رئوي آخر .

خلل تنسج الرئة Pulmonary Hypoplasia

تكون الرئة في خلل التنسج قليلة الوزن والحجم . ويحدث خلل تنسج الرئة بالجانبين مترافقاً بلا تكون الكلية ويخل تنسج الكلية ، وفي الأطفال المصابين بالتمنيع الإسوي الشديد بالـ Rh وفي الفتق الحجابي الخلقي ، حيث تصاب الرئة بالجهة نفسها أو بالجهة المقابلة . وقد يحدث خلل التنسج في جانب واحد كشذوذ معزول ، أو مرافق لعيوب قلبية وعائية .

خلل تنسج الرئة في الجانبين

يكون حجم الرئة الاجمالي في خلل تنسج الرئة في الجانبين المترافق بلا تكون أو بلا تنسج الكلية (متلازمة Rotter's) صغيراً . وينقص عدد تفرعات السبل الهوائية خاصة في الناحية القصيبية ، مما يدل على أن اضطراب التطور حدث بين الأسبوعين 12-16 من الحمل . وينقص عدد الأسناخ ، كما ينقص حجم السنخ . وينقص عدد الشرايين الرئوية بشكل موازٍ لنقص عدد السبل الهوائية [24] .



(الشكل 16-20)

لا تنسج رئوي . صورة صدر شعاعية أمامية خلفية لطفل عمره ثلاثة سنوات ، مصاب بلا تنسج الرئة اليسرى تبين قتامة النصف الأيسر من الصدر مع انزياح بُنى المنصف وانفتاق الرئة اليمنى للأيسر .

وسواءاً ولد الطفل مليصاً stillborn أو مات بعد ولادته مباشرة لإصابته بالاستسقاء الجنيني hydrops foetalis التالي للتمنيع الإسوي الشديد بالـ Rh فإن حجم الرئة لا يتناسب مع حجم البدن . وبالإضافة إلى نقص عدد تفرعات السبل الهوائية الذي يدل على حدوث اضطراب التطور ، قبل الأسبوع 16 من الحمل ، ينقص عدد الأسناخ ، أو تكون الأسناخ صغيرة ، مما يدل على استمرار الاضطراب لوقت متأخر من الحياة الجنينية [25] .

وتكون الرئة الموجودة في جهة الفتق الحجابي الخلقي نفسه ، الذي يعبر من ثقبه بوكدالك ، مصابة بخلل التنسج عادة مع خلل تنسج الرئة الأخرى . ويحدث نقص في عدد التفرعات القصبية ، ونقص في عدد الأسناخ ومنطقة السطح السنخي [26] .

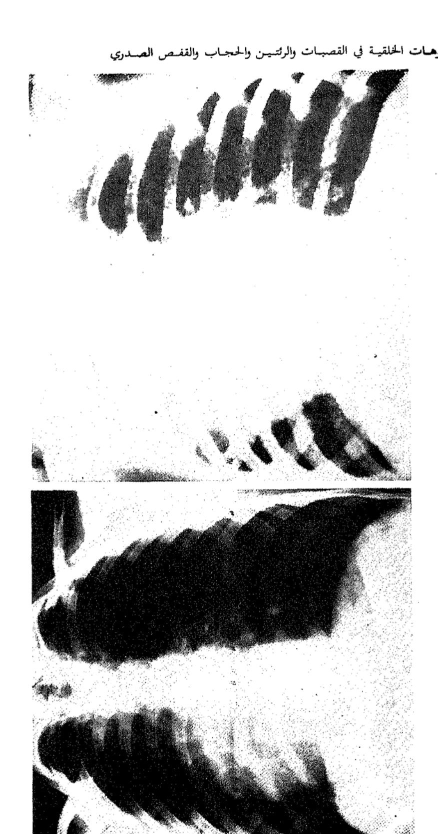
وقد بُلِّغ عن خلل تنسج في الجانبين بدون شذوذات بنيوية [27] . ويصاب مثل هؤلاء الأطفال عادة بأعراض الدوران الجنيني الدائم . ولا توجد حتى الآن دراسات تقيس شكل الرئة في مثل هؤلاء الأطفال .

نقص تنسج الرئة في جانب واحد

إن سبب خلل تنسج الرئة المعزول غير معروف . وقد يظهر بشكل عرضي في صورة الصدر الشعاعية . ويبدو أن بعض الأطفال المصابين بهذا الشذوذ يصابون بأخماج تنفسية متكررة في السنوات 3-4 الأولى من العمر [28] .

والتهاب القصبات خمج شائع ، ويتصف بالسعال والخشخشة ، ويصاب بعض المرضى بذات رئة راجعة . وسبب الأخماج الراجعة غير مؤكد . وربما تجذب معرفة الطفل المصاب بشذوذ رئوي مستبطن الانتباه إلى ما يعتبر مرضاً خفيفاً . ولا يتدخل خلل تنسج الرئة في جانب واحد بالنمو أو التطور . وعادة ما يكون القفص الصدري لا متناظراً نتيجة نقص نمو الجانب المصاب .

توحي الصورة الشعاعية بتشخيص خلل تنسج الرئة . ويكون نصف الصدر صغيراً ، مع انزياح بنى المنصف إلى الجانب المصاب (الشكل 16-21) . وتنزاح الرغامى عادة ، وتكون على الخط المتوسط . وقد يكون من الضروري إجراء دراسات شعاعية مفصلة ، لنفي انخماص الفص (كسبب للرئة الصغيرة) . ويبين تصوير القصبات وتنظير القصبات التوزع الطبيعي للقصبات الصغيرة والشرايين الرئوية في الرئة . ويجب أن تميز الآفة عن الرئة الصغيرة مفرطة الشفوفية الوصفية في متلازمة McLeod (الصفحة 487) .



(b) لطفل عمره 9 أشهر.

(a) لطفل عمره 6 سنوات.

(الشكل 16-21)

خلل تنسج الرئة. صورة صدر شعاعية أمامية خلفية.

لا تحتاج الحالة لعلاج. ويطمئن الوالدان إلى أن الأخماج التنفسية تشكل مشكلة في السنوات الأولى من الحياة فقط. ولم يبلغ عن دراسات طويلة الأجل، ولم يظهر في أي من مرضى المؤلف المصابين بهذا الشذوذ مرض رئوي مزمن.

وإن خلل تنسج الرئة المترافق بتموين دموي شرياني ونزح وريدي شاذ في الرئة المصابة كينونة معروفة جيداً، وأفضل ما يعرف عنها أنها تترافق بنزح وريدي من الرئة اليمنى إلى الوريد الأجوف السفلي. ويشاهد الوريد الشاذ غالباً كعتامة منحنية الشكل في الصورة الشعاعية، وتعزى هذه العتامة إلى علامة السيف المنحني scimitar sign. وإن التزويد الشرياني للرئة اليمنى متغير. وقد يكون بواسطة الشرايين الرئوية، أو الشرايين القصبية، أو الشرايين الجهازية. وقد يوجد توشظ داخل الفص في الفص السفلي.

النواسير الوريدية الشريانية الرئوية Pulmonary Arteriovenous Fistulas

إن النواسير الوريدية الشريانية الرئوية نادرة في الأطفال، وتتشخص بشكلها النموذجي في نساء متوسطات العمر، مصابات برنخ توسع الشعريات[29]. وقد تكون هذه النواسير مفردة، أو متعددة. وقد توجد بشكل عرضي في الصورة الشعاعية للصدر. وقد يكون الطفل مصاباً بالزلة والزرقة وتبقرط الأصابع. وقد لوحظت في الكهول حوادث وعائية دماغية بسبب كثرة الحمرة Polycythemia والخراجات الدماغية.

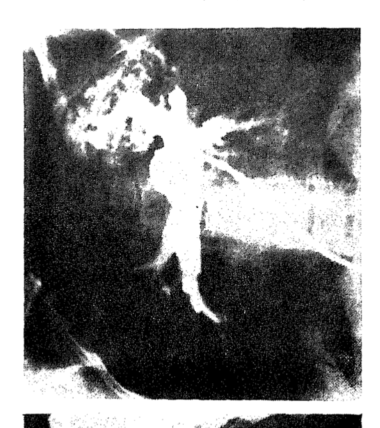
يبدو الناسور في صورة الصدر الشعاعية بشكل كتلة مدورة أو متفصصة مع أوعية دموية تصل الآفة بالنقير hilum (الشكل 16-22). ويظهر التصوير الوعائي Angiography في أغلب الأحيان أن الناسور يتلقى توعيته الشريانية من الشريان الرئوي وأحياناً من الأوعية الجهازية.

ويعالج الناسور بالقطع الجراحي عموماً، خاصة إذا كان الناسور معزولاً.

توسع الأوعية اللمفية الخلقية في الرئتين

Congenital Pulmonary Lymphangietasis

وهو شذوذ نادر تنتشر فيه الأوعية اللمفية المتسعة في الجنب وداخل الفصيص وحول الأوعية[30]. وقد يحدث كجزء من توسع الأوعية اللمفية المتعمم عندما يصاب المريض بضخامة شقية hemihypertrophy، وبتوسع الأوعية اللمفية في الأمعاء. وتكون الأعراض الرئوية قليلة غالباً.



(a) صورة صدر شعاعية تبين كثافة غير منتظمة في الفص العلوي الأيسر.

(b) تصوير الشرايين الرئوية تبين أن الكثافة هي كتلة وعائية.

ناسور شرياني وريدي رئوي.

وقد يحدث توسع الأوعية اللمفية الثانوي بانسداد الجريان الوريدي الرئوي. ويجب نفي النزح الوريدي الشاذ في أي مريض يعتقد بأنه مصاب بتوسع الأوعية اللمفية الخلقي في الرئة.

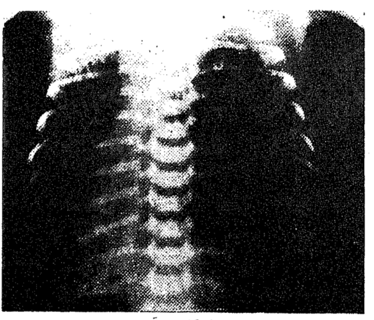
ويحدث النمط المعروف جيداً كعيب تطور بدئي في الأوعية اللمفية في الرئة. وعندما يكون العيب متعمماً يسوء الانذار. ويصعب استقرار التنفس حيث يصاب الطفل بضائقة تنفسية منذ الولادة، ويموت أغلب المصابين خلال 24 ساعة. وقد يعيش قليل من المصابين بضعة أيام أو أسابيع. وقد بُلِّغ عن طفل عاش 5 خمس سنوات. ويصاب من يعيش عدة ساعات بعد الولادة بضائقة تنفسية مستمرة. وتبدي صورة الصدر الشعاعية فرط اتساع hyperexpansion الرئتين مع كثافات لطخية منتشرة (الشكل 16-23). وتبدي الرئتان أوعية متسعة عديدة على سطح الجنب. وتظهر، مجهرياً، أوعية لمفية متسعة حول الأوعية، وداخل الفصيصات، وتحت الجنب.

وقد بُلِّغ عن شكل موضع من توسع الأوعية اللمفية الخلقي في الرئة يصيب فصاً أو فصين [31]. وقد ظهرت في هذا الشكل كتلة قرب النقير في صورة الصدر الروتينية. وقد كان اثنان من المرضى الثلاث المبلغ عنهم مصابين بتوسع الأوعية اللمفية في البُنى المنصفية.

اندحاق الحجاب Eventration of the Diaphragm

يُعرَّف الاندحاق بأنه وضع عالٍ شاذ لورقة واحدة من حجاب سليم نتيجة عَوَز البنى العضلية أو الوترية في الورقة بسبب سوء التطور، أو بسبب الشلل [32]. ويقسم الاندحاق سببياً إلى: خَلْقي أو غير شللي، وكسبي أو شللي [33]. ويُقسم الاندحاق الخلقي تقسيماً إضافياً آخر على أساس تشريحي إلى اندحاق كامل واندحاق جزئي.

ففي الشكل الخَلْقي قد تكون المنطقة المصابة من الحجاب قليلة العضل أو تكون أكثر بقليل من غشاء صفاقي شفّاف. وقد تكون الأقسام المحيطية من الحجاب المصاب ذات عناصر عضلية تامة النمو. وقد يكون من الصعب تمييز الاندحاق، الجزئي أو الكامل، من الفتق الحجابي الخلقي ذي المحفظة بالأشعة. ويدل وجود عنق محدود يكشف في العملية الجراحية على أن الآفة فتق.



(الشكل 16-23)
توسع الأوعية اللمفية الرئوية . صورة صدر شعاعية أخذ بعد 4 ساعات من الولادة ، تبين ظلالة لطخية منتشرة

وينتج الاندحاق الكسبي في سن الرضاع والطفولة من تلف العصب الحاجزي دائماً تقريباً . ويحدث هذا الشلل من الرض في أثناء الولادة ، أو من الاجراءات العملية على آفات داخل الصدر . وتكون العضلات في النمط الكسبي واضحة ، ولكن قد تكون مصابة بتبدلات ضمورية ثانوية .

يكثر شيوع الاندحاق الخَلْقي في الجانب الأيسر مثل الفتق الحجابي الخَلْقي الخلفي . وهذا يدل على احتمال أن يكون العامل السببي واحداً لكلتي الآفتين .

المظاهر السريرية

يبقى أغلب المصابين باندحاق كامل أو باندحاق نصف الحجاب بدون أعراض . والواقع أن كل المصابين باندحاق جزئي لا يبدون أعراضاً . ويوضع التشخيص عادة بشكل عرضي بصورة الصدر الشعاعية . وقد يظهر في عدد قليل من المصابين ضائقة تنفسية في فترة الوليد ، بسبب عدم كفاية الاحتياطي الرئوي . ويشبه هذا التأثير تأثير الفتق الحجابي . ويكون الحجاب في هؤلاء المصابين مرتفعاً جداً ، مع انزياح المنصف .

ويصعب تقويم الأعراض الأخرى التي تعزى للاندحاق . فقد عزيت للاندحاق الأخماجُ التنفسية السفلية ، وضعفُ التغذية في سن الرضاع ، وأعراض هضمية مبهمة ، مثل الامتلاء ،

والضائقة بعد الطعام، وتطبل البطن flatulence ، والآلام البطنية العلوية في الأطفال الكبار والكهول. وبما أن هذه الأعراض تظهر بعد تشخيص الاندحاق فربما كان لها سبب آخر.

التشخيص

يشخص الاندحاق بالأشعة. والعلامة النموذجية في الاندحاق الكامل هي ارتفاع نصف الحجاب (الشكل 16-24). ويجب أن يفرق الاندحاق عن الفتق الحجابي، حيث لا يوجد في الفتق ظل حجابي محدد في الصورة الجانبية للصدر. وقد تظهر حركة الحجاب، بالتنظير الشعاعي، في الاندحاق خفيفة أو طبيعية، أو معدومة، أو تناقضية مع النفس. ويوجد دائماً تقريباً في الاندحاق المكتسب حركة تناقضية paradaxus.

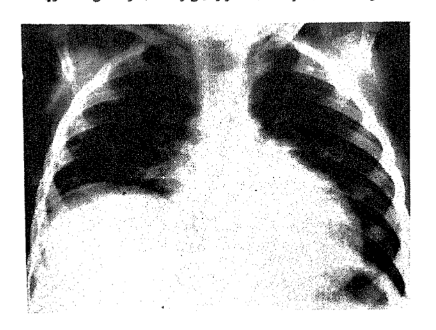
ويسبب الاندحاق الموضّع مشكلة تشخيصية. وبما أنه يوجد بصورة عرضية عادة، لذا يجب أن يفرق عن الآفة البدئية في الصدر. ويظهر من التنظير الشعاعي أن الآفة تتحرك مع الحجاب. وإن حقن كمية صغيرة من اليوووغرافين، أو سائل ظليل غير مهيج آخر في جوف البريتوان يحددان الحافة السفلية من الحجاب، ويساعدان في تمييز الاندحاق من الآفة داخل الصدر (الشكل 16-25). ولا يجري هذا الاستقصاء إلا إذا شُكَّ كثيراً بالتشخيص.

المعالجة

لا يشار بمعالجة الاندحاق اللاعرضي. ويُخِلُّ الاندحاق الكامل في تطور الرئة الكائنة بجهة الاندحاق نفسه. وقد يساعد خفض الحجاب بطيِّه، من الناحية النظرية، على نمو الرئة الطبيعي. دون وجود دليل يدعم ذلك. ولا توجد دراسات متابعة مديدة تدل على أن الطي Plication يسبب خفضاً دائماً معتداً للحجاب.

وإن الضائقة التنفسية الشديدة في فترة الوليد استطباب لخفض الحجاب. وتوجد تقارير وفيرة في الأدب الطبي، تدل على أن الطي إجراء مفيد.

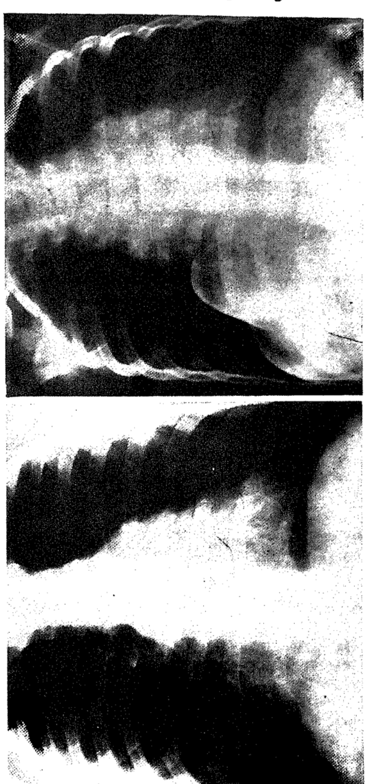
وقد ادعي حديثاً أنه يجب إجراء الطي أيضاً في الأطفال المصابين باندحاق مع أخماج تنفسية سفلية، وصعوبة الإرضاع: والدليل على ذلك غير قاطع. والمستحسن عموماً اختيار التقرب المحافظ. لأن كل المصابين بالاندحاق لا عرضيين تقريباً. وعندما تحدث الأعراض غير النوعية في مريض مصاب بالاندحاق فمن الحكمة البحث عن سبب آخر.





(الشكل 16-24)

اندحاق الحجاب. صورة صدر شعاعية أمامية خلفية وجانبية لطفل عمره 12 شهراً. مصاب باندحاق الحجاب الأيمن.



(a) صورة صدر شعاعية أمامية خلفية مصاب باندحاق جزئي للحجاب الأيمن.

(b) حقن البروغافين في الجوف البريتوان يرسم محيط الاندحاق.

(الشكل 16-25)
اندحاق الحجاب.

الفتق الحجابي الخلقي

تتظاهر الفتوق الحجابية الخلفية الجانبية الخلقية في معظم الحالات في الأيام الأولى بعد الولادة . ويبحث في هذا المقطع الفتوق وتشخيصها وتدبيرها المباشر . وقد ازداد الاهتمام في الوقت الحاضر بتأثير الفتق الحجابي الخلقي على الرئتين ، على المدى البعيد .

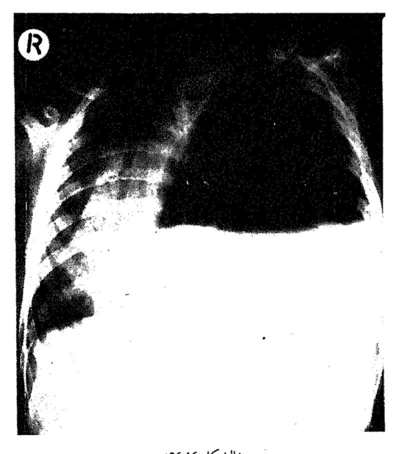
وقد أظهرت دراسة الأطفال الذين توفوا بعد الولادة مباشرة خللاً واسعاً في نمو الرئتين ، إن في جانب الإصابة أو في الجانب المقابل[26] ، حيث يكون عدد الانقسامات القصبية الصغيرة والقصبية قليلاً ، وكذلك الشرايين الرئوية . ويكون عدد الأسناخ في وحدة المساحة طبيعياً ، ولكن توجد أسناخ قليلة أيضاً بسبب نقص عدد الوحدات العنبية anicar ويكون حجم الرئة في جهة الإصابة نفسها أصغر بكثير من حجم الرئة في الجهة المقابلة ، ويكون التفرع في السبل الهوائية متشابهاً في الرئتين . وتدل دراسات وظيفة الرئة في الأطفال الذين بقوا على قيد الحياة بعد العمل الجراحي أن الأحجام الرئوية تعود إلى طبيعتها حوالي الشهر الثاني عشر من العمر[34] . ويبدي الأطفال الكبار والمراهقون سعة رئوية كاملة ، وسعة حيوية طبيعية . ويحتبس في الحجم المتبقي حجمٌ من الهواء أكبر في الرئة بجهة الفتق من الرئة في الجهة الثانية . وتظهر اختبارات وظيفة السبل الهوائية انسداداً خفيفاً . وتكون التهوية في الرئة بجهة الإصابة طبيعية عادةً ، وينقص جريان الدم فيها بشكل واضح[35] .

وتدل دراسات قياس الشكل morphometric في الأطفال الذين توفوا بعد بضعة أشهر من الولادة على شذوذ بنى الرئتين ، على الرغم من كون الحجوم الرئوية ضمن المجال المقبول . وينقص عدد الأسناخ ويزداد حجمها[36] ، وتتوضح هذه التبدلات كثيراً في الرئة بجهة الإصابة ، ويدل هذا على أنه في حين يستمر النمو في الرئتين فإن البُنى الطبيعية لا تكتمل .

وما إن يتم تجاوز فترة ما بعد الجراحة مباشرة حتى لا يبدي أغلب الذي أجري فيهم ترميم الفتق الحجابي الخَلْقي زيادة في وقـ ـع المشاكل التنفسية . ومع ذلك فقد ظهر في مريضين من مرضى المؤلف فرط تمدد overdistension في الفص السفلي من الرئة بجهة الإصابة ، مع انزياح المنصف وضائقة تنفسية . وقد اقتضى الأمر بضع الفص . ويبدي الفحص النسيجي فرط انتفاخ في الأسناخ .

وقد شوهد مريض واحد من 20 مصاباً بالفتق الحجابي الخلفي الجانبي الخلقي في فترة متأخرة

من سن الرضاع أو الطفولة. والأعراض الشائعة في المرضى الذين يراجعون بوقت متأخر هي الزلة، وتسرع التنفس بدرجة خفيفة، وأخماج تنفسية راجعة، وعدم زيادة الوزن بشكل مناسب، مع ضعف الشهية، وإقياء أحياناً. وقد لا توجد أعراض مطلقاً في عدد ضئيل، ويكشف الفتق فيهم بصورة عرضية بالصورة الشعاعية للصدر. ويندر أن يتظاهر الفتق في المرضى الكبار باختناق الفتق في الصدر مع سوء الحالة العامة[37]. والأعراض المخبرة في هذه المجموعة هي الدعث والإقياء والضائقة التنفسية. وقد تشير صورة الصدر إلى ذات رئة، وربما وجود سائل وهواء في الجنب. ويكشف التمعن في الصورة عادة سوية سائلة غازية في الحافة العلوية تحت قمة الرئة (الشكل 16-26). ولا يشاهد الحجاب عادة في الجانب المصاب. ومن المهم وضع التشخيص فوراً في هذه المجموعة الصغيرة من المرضى، لأن الموت مرجحٌ ما لم تُردُّ محتويات البطن المنفتقة قبل حدوث



(الشكل 16-26)

فتق حجابي خلقي. صورة صدر شعاعية لطفل عمره سنتان مصاب بضائقة تنفسية حاد، مع معدة متسعة كثيراً تشغل النصف الأيسر من الصدر وأزاحت المنصف.

الاحتشاء. ومن الضروري إجراء صورة للصدر بوضعية الوقوف وبوضعية الاستلقاء ودراسات تباين الباريوم barium contrast لإثبات التشخيص.

رتق المري Oesophageal Atresia

مع أن كل مظاهر تشخيص رتق المري وتدبيره، والمشاكل العديدة التي يغلب أن تنشأ بعد ترميمه لا تدرس هنا بالتفصيل، فإن بعض الاختلاطات الرئوية الخاصة تحتاج للبحث. فقد يصاب حوالي 30% من المصابين بعد ترميم الرتق المريئي بعارضات التهاب قصبات راجعة في سن الرضاع والطفولة، حتى ست هجمات في السنة[38]. ويتصف التهاب القصبات بالسعال الخشن والخشخشة، وأحياناً بالوزيز والحمى. وتدوم العارضة حوالي أسبوع. ويترافق بعضها بالزكام. ويقل تكرر الهجمات حوالي السنة الثامنة من العمر. وبالإضافة إلى العارضات الحادة من التهاب القصبات يصاب العديد من الأطفال بسعال خشن دائم في السنوات الأولى من الحياة، ويدعى هذا السعال بـ (TOF).

وسبب كل من السعال الدائم والتهاب القصبات الراجع غير مؤكد. واستنشاق السوائل في الشجرة القصبية الرغامية مشكلة شائعة تنتج من عيب في حركية الأمعاء وربما تترافق بلا كفاية incompetence الوصل المعدي المريئي[39]. ويبدي العديد من المرضى المصابين بأعراض تنفسية مزعجة صعوبة في البلع والقلس. وربما كان الاستنشاق عاملاً سببياً هاماً في المشكلة التنفسية الراجعة. ويوجد تلين الرغامى بدرجة ما في أغلب الأطفال، بعد إصلاح رتق المري، وهي مشكلة رئيسية في الأشهر 6-12 الأولى من العمر. ويصاب هؤلاء الأطفال عادة بمشاكل تنفسية، ويصاب البعض بعارضات انسداد السبل الهوائية الكامل تقريباً. وقد يكون التلف القصبي الناتج من الخمج بعد الجراحة والتنبيب الأنفي الرغامي عاملاً مسبباً للانسداد.

وقد تم كشف الحؤول الصدفي Squamous metaplasia في مخاطية الرغامى في الذين توفوا نتيجة رتق المري. وقد يساهم هذا الحؤول في التهييج.

وتتضارب البيانات عن التأثير الطويل الأمد على الوظيفة الرئوية. فلم تظهر شذوذات دائمة في عدد قليل، وعادة تنقص السعة الرئوية الاجمالية والسعة الحيوية[40]، ولكن انسداد السبل الهوائية المحيطية ليس مظهراً كبيراً. ومن جهة ثانية، يحدث شذوذ دائم في الرغامى[41]. وفي حين اقترحت إحدى الدراسات شيوع فرط الفعالية القصبية[40] غير أنه لم يثبت ذلك.

لا توجد معالجة نوعية للسعال الدائم والتهاب القصبات الراجع. وإن تكثيف الأطعمة، والتأكد من أن الرضيع أو الطفل لن يستلق لمدة ساعة أو ساعة ونصف بعد الطعام أو الشراب يفيد في العديد من المصابين. وقد يستطب طي القعر لـ Nissen للسيطرة على الجذر المريئي المعدي.

وقد اقترح أن لتثبيت الرغامى Tracheopexy (التثبيت الأمامي للرغامى) قيمة في المصابين بتلين الرغامى ولكن الدليل الذي يسند هذا الإجراء ضعيف.

تشوهات القفص الصدري Rib Cage Deformities

إن الأطفال المصابين بالصُدرة اللجفية (الصدر القمعي funnel) وبالصدرة الجؤجؤية Pectus carinatum (صدر البطريق)، والمصابين بغياب الأقسام الضلعية القصية من العضلة الصدرية الكبيرة، والذي قد يترافق بتشوهات في اليد (متلازمة بولاند) ليس من النادر أن يراجعوا طبيب الأطفال، لإصابتهم بمرض صدري. وفي حين أن الصدرة الجؤجؤية أكثر شيوعاً في المرض الرئوي الإنسدادي المزمن، أو داء القلب الخلقي، فقد تحدث كتشوه معزول في القص والأضلاع.

وقد تظهر أحياناً الصدرة اللجفية في الأطفال المصابين بانسداد سبل تنفسية علوية مزمن، وتصبح دائمة، ولا يترافق هذا التشوه مع أي مرض رئوي أو قلبي عادة. وقد تحدث الصدرة اللجفية في المصابين بمتلازمة مارفان. ولا يعرف وقوع هذه الشذوذات، ولا يعرف سببها. ومع ذلك فإنها ليست نادرة الحدوث في بعض العائلات.

لا توجد شذوذات ثابتة في الوظيفة القلبية الرئوية مرافقة للصدرة اللجفية، حتى ولو كانت شديدة، أو مرافقة لمتلازمة بولاند. وبشكل مشابه، وباستثناء حدوثها نتيجة مرض رئوي ساد مزمن، أو مرض قلب خلقي، فإن الصدرة الجؤجؤية ذاتها لا تترافق مع خلل في الوظيفة القلبية الرئوية.

وتتصل الأعراض فقط بالقلق الناشيء من المنظر التجميلي للصدر، وأكثر ما يكون القلق شديداً في اليفع. ويوجد في متلازمة بولاند خلل تنسج، أو غياب الصدر أو الحلمة nipple.

ولقد تم تطوير عدد من الاجراءات لإصلاح هذه التشوهات. ولم يتبين أن لهذه الاجراءات تأثيرات معتدة على الوظيفة القلبية الرئوية، مع أن بعض الجراحين يعتقدون بأن تحمل الجهد يتحسن بعد الجراحة في المصابين بتشوه شديد. ومع ذلك يفتقر هذا الاعتقاد للدليل الموضوعي.

والاستطباب الوحيد للمعالجة الجراحية للصدرة اللجفية والصدرة الجؤجؤية يتصل بمنظر التشوه. وتؤجل العملية حتى اليفع، بحث يستطيع المصاب نفسه اتخاذ القرار. ومن الحكمة أن يستشار خبير اللدائن بوقت مبكر مع جراح الصدر بحيث يخططان معاً لتحقيق أحسن النتائج.



المراجع

REFERENCES

1 O'MARA C.S., BAKER R. R. & JEYANSINGHAM K. (1978) Pulmonary sequestration. *Surg. Gynecol. Obstet.* **147**, 609.

2 HEITHOFF K. B., SANE S. M., & WILLIAMS H. J. (1976) Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept. *Am. J. Roentol.* **126**, 46.

3 GERLE R. D., JARETZKI A., III, ASHLEY C. A. & BERNE A. S. (1968) Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *New Engl. J. Med.* **278**, 1413.

4 ROE J. P., MACK J. W. & SHIRLEY J. H. (1980) Bilateral pulmonary sequestrations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **80**, 8.

5 CARTER R. (1969) Pulmonary sequestrations. *Ann. Thorac. Surg.* **7**, 68.

6 DEPAREDES C. G., PIERCE W. S., JOHNSON D. G. & WALDHAUSEN J. A. (1970) Pulmonary sequestration in infants and children: a 20-year experience and review of the literature. *J. Pediatr. Surg.* **5**, 136.

7 GUEST J. L., JR, YEH T. J., ELLISON L. T. & ELLISON R. G. (1965) Pulmonary parenchymal air space abnormalities. *Ann. Thorac. Surg.* **1**, 102.

8 GRAFE W. R., GOLDSMITH E. I., & REDO S. F. (1968) Bronchogenic cysts of the mediastinum in children. *J. Pediatr. Surg.* **1**, 384.

9 OSTOR A. G. & FORTUNE D. W. (1978) Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am. J. Clin. Path.* **70**, 595.

10 BALE P. M. (1978) Congenital cystic malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar (adenomatoid) malformation. *Am. J. Clin. Path.* **71**, 411.

11 HEY E. N., & CAMPBELL P. E. (1982) Generalised congenital cystic dysplasia of the lungs. (in press).

12 GERAMI S, RICHARDSON R., HARRINGTOM B., & PATE J. W. (1969) Obstructive emphysema due to mediastinal bronchogenic cysts in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **58**, 432.

13 ERAKLIS A. J., GRISCOM T. & MCGOVERN J. B. (1969) Bronchogenic cysts of the mediastinum in infancy. *New Engl. J. Med.* **281**, 1150.

14 CAMPBELL P. E. (1969) Congenital lobar emphysema. Etiological studies. *Aust. Paediatr. J.* **5**, 226.

15 TAPPER D, SCHUSTER S., MCBRIDE J. *et al* (1980) Polyalveolar lobe: anatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital lobar emphysema. *J. Pediatr. Surg.* **15**, 931.

16 MURRAY G. F. (1967) Congenital lobar emphysema. *Surg. Gynecol. Obstet.* **124**, 611.

17 LINCOLN J. C. R., STARK J., SUBRAMANIAN S. *et al* (1971) Congenital lobar emphysema. *Ann. Surg.* **173**, 55.

18 LEAPE L. L. & LONGINO L. A. (1964) Infantile lobar emphysema. *Pediatrics* **34**, 246.

19 EIGEN H, LEMEN R. J., & WARING W. W. (1976) Congenital lobar emphysema: long-term evaluation of surgically and conservatively treated children. *Am. Rev. Resp. Dis.* **113**, 823.

20 MCBRIDE J. T., WOHL M. E. B. & STRIEDER D. J. (1980) Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema. *J. clin. Invest.* **66**, 962.

21 SCHUSTER S. R., HARRIS G. B. C., WILLIAMS A., KIRKPATRICK J., & REID L. (1978) Bronchial atresia: a recognizable entity in the pediatric age group. *J. Pediatr. Surg.* **13**, 682.

22 LANDING B. H. (1979) Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi and lungs). *Am. Rev. Resp. Dis.* **120**, 151.

23 RYLAND D. & REID L. (1971) Pulmonary aplasia-a quantitative analysis of the development of the single lung. *Thorax* **26**, 602.

24 HISLOP A., HEY E. & REID L. (1979) The lungs in congenital bilateral renal agenesis and dysplasia. *Arch. Dis. Child.* **54**, 32.

25 CHAMBERLAIN D., HISLOP A., HEY E. & REID L. (1977) Pulmonary hypoplasia in babies with severe rhesus isoimmunization: a quantitative study. *J. Path.* **122**, 43.

26 AREECHON W., & REID L. (1963) Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *Br. med. J.* **1**, 230.

27 SWISCHUK L. E., RICHARDSON C. J., NICHOLS M. M., & INGMAN M. J. (1979) Primary pulmonary hypoplasia in the neonate. *J. Pediatr.* **95**, 573.

28 FIELD C. E. (1946) Pulmonary agenesis and hypoplasia. *Arch. Dis. Child.* **21**, 61.

29 DINES D. E., ARMS R. A., BERNATZ P. E., & GOMES M. R. (1974) Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo. Clin. Proc.* **49**, 460.

30 NOONAN J. A., WALTERS L. R., REEVES J. T. (1970) Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am. J. Dis. Child.* **120**, 314.

31 WAGENAAR S. J. SC, SWIERENGA J. & WAGENVOORT C. A. (1978) Late presentation of primary pulmonary lymphangiectasis. *Thorax* **33**, 791.

32 THOMAS V. T. (1970) Congenital eventration of the diaphragm. *Ann. Thorac. Surg.* **10**, 180.

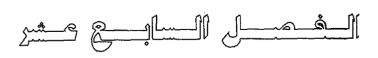
33 BISHOP H. C. & KOOP C. E. (1958) Acquired eventration of the diaphragm in infancy. *Pediatrics* **22**, 1088.

34 LANDAU L. I., PHELAN P. D., GILLAM G. L., COOMBS E. & NOBLETT H. R. (1977) Respiratory function after repair of congenital diaphragmatic hernia. *Arch. Dis. Child.* **52**, 282.

35 WOHL M. E. B., GRISCOM N. T. & STRIEDER D. J. (1971) The lung following repair of congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr.* **90**, 405.

36 THURLBECK W. M., KIDA K., LANGSTON C. *et al* (1979) Postnatal lung growth after repair of diaphragmatic hernia. *Thorax* **34**, 338.

37 BOOKER P. D., MEERSTADT P. W. D. & BUSH G. H. (1981) Congenital diaphragmatic hernia in the older child. *Arch. Dis. Child.* **56**, 253.
38 DUDLEY N. E., & PHELAN P. D. (1976) Respiratory complications in long-term survivors of oesophageal atresia. *Arch. Dis. Child.* **51**, 279.
39 WHITINGTON P. F., SHERMETA D. W., SETO D. S. Y., JONES L. & HENDRIX T. R. (1977) Role of lower esophageal sphincter incompetence in recurrent pneumonia after repair of esophageal atresia. *J. Pediatr.* **91**, 550.
40 MILLIGAN D. W. A. & LEVISON H. (1979) Lung function in children following repair of tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr.* **95**, 24.
41 COURIEL J. M., HIBBERT M., OLINSKY A. & PHELAN, P. D. (1982) Long term pulmonary consequences of oesophageal atresia with tracheo-oesophageal fistula. *Acta Paediat. Scand.* (in press).



فيزيولوجية التنفس

فيزيولوجية التنفس

اختبارات الوظيفة الرئوية في الأطفال

إن معرفة فيزيولوجية التنفس في الصحة والمرض أساسية لتشخيص وتدبير الأطفال المصابين بمرض رئوي. ولقد حصل تقدم كبير في إيضاح الجوانب المختلفة لفيزيولوجية التنفس. ويستطيع الأطباء في الوقت الحاضر استعمال المعالجة المناسبة التي تستند على معرفة الفيزيولوجيا المرضية لأحداث المرض. وتتيح اختبارات وظيفة الأجزاء المختلفة من الجهاز التنفسي للأطباء توثيق كل من الشذوذات والاستجابات العلاجية، وترقي المرض المزمن بشكل موضوعي.

إن وظيفة الجهاز التنفسي الأولية هي إشباع الدم الشرياني الرئوي بالأوكسجين، والتخلص من ثاني أوكسيد الكربون. ويتم قَبْط uptake الأوكسجين بواسطة حركة الهواء من الجو إلى الأسناخ، ونقل الأوكسجين عبر الغشاء الشعري السنخي ومن ثم اتحاده بالهيموغلوبين. ويتم التخلص من ثاني أوكسد الكربون بطريق معاكس لهذه العملية. وسنستعرض آليات حركة الهواء من الجو إلى الأسناخ (التهوية Ventilation). وانتشار الأوكسجين وثاني أوكسيد الكربون عبر الغشاء الشعري السنخي. والمبادىء الفيزيائية المستخدمة في تلاؤم تهوية الأسناخ، والدم الشعري الرئوي.

وستستعمل المصطلحات والأفكار الأساسية لفيزيولوجية التنفس في هذا الفصل. ويمكن للقارىء الحصول على معلومات مفصلة بالرجوع إلى مقالة J.B. West عن أساسيات الفيزيولوجية المرضية التنفسية[2] وإلى الأبحاث الأصلية. وتوجد المظاهر العملية المفصلة لإجراء اختبارات وظيفة الرئة والقيم الطبيعية في مقالة Polgar وPromodhat [2].

الفصل السابع عشر

آليات التهوية

إن الآليات التنفسية هي ، بالأساس ، تحليلٌ للقوى المسؤولة عن ثبات الرئة وجدار الصدر والقوى المؤدية إلى حركة الغاز ، داخلاً إلى الرئتين وخارجاً منهما . ولتوضيح مفاهيم الآليات الرئوية يمكن اعتبار جهاز التهوية منفاخاً (الشكل 17-1) أو جهازاً كهربائياً من الدرجة الأولى (الشكل 17-2) .

تعاريف

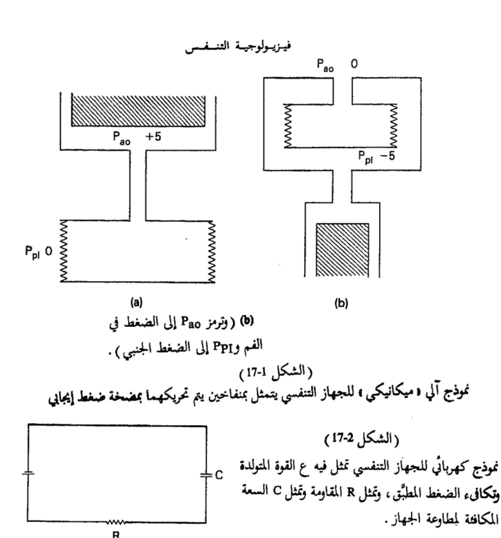
الضغط في الفم (مدخل السبيل الهوائي)	P_{ao}
الضغط الجنبي	P_{pl}
الضغط المطبق $P_{pl}-P_{ao}$ = الضغط عبر الرئة	P_{app}
الضغط الارتدادي السكوني للرئة	$P_{st}(L)$
ضغط التغلب على مقاومة الاحتكاك	P_{fr}
ضغط التغلب على العطالة	P_{in}
الحجم	V
الجريان	$\mathring{V}$
جريان الزفير الأعظمي	$\mathring{V}max$
التسريع	$\ddot{V}$
المطاوعة	C
المقاومة	R
الإيصالية	G
العطالة	I

معادلة الحركة

كي تتم حركة الغاز من وإلى الفراغات السنخية ، على الرئتين (المنفاخ) أن تتغلبا على القوى المتعلقة بخواص المرونة والاحتكاك والعطالة في جدار الصدر ، والسبل الهوائية ، والنسيج الرئوي .

ويمكن كتابة معادلة الحركة في الجهاز التنفسي كالآتي :

$$P_{app} = f_1(V) + f_2(\mathring{V}) + f_3(\ddot{V})$$



(b) (وترمز P_{ao} إلى الضغط في الفم وP_{PI} إلى الضغط الجنبي).

(الشكل 17-1)

نموذج آلي «ميكانيكي» للجهاز التنفسي يتمثل بمنفاخين يتم تحريكهما بمضخة ضغط إيجابي

(الشكل 17-2)

نموذج كهربائي للجهاز التنفسي تمثل فيه ع القوة المتولدة وتكافىء الضغط المطبّق، وتمثل R المقاومة وتمثل C السعة المكافئة لمطاوعة الجهاز.

والضغط المطبق هو الضغط الإجمالي عبر الرئتين من الفم إلى الجنب (P_{ao}-P_{pl}). وهو الضغط المحرك للجهاز التنفسي[3]، أي الضغط المطلوب للتغلب على قوى المرونة المتصلة بالحجم، وقوى الاحتكاك المتصلة بالجريان، وقوى العطالة المتصلة بالتسريع.

والمطاوعة هي قياس قابلية تمدد distensibility الجهاز التنفسي، وتعّرف بأنها التغير في حجم الرئة استجابة لتبدل في الضغط عبر الرئة مقداره 1 سم من الماء (المطاوعة تساوي $\frac{\text{الحجم}}{\text{الضغط}}$ $C = \frac{V}{P}$). وتقاس مقاومة الجهاز التنفسي بنسبة جريان الغاز إلى الضغط المحرك الموافق (المقاومة تساوي $\frac{\text{الضغط}}{\text{الجريان}}$ $\frac{P}{\dot{V}} = R$). وتنسبُ عطالة الجهاز تسرعَ الغاز للضغط المحرك (العطالة = $\frac{\text{الضغط}}{\text{التسرع}}$ $\frac{P}{\ddot{V}} = I$). ونتيجة ذلك يمكن كتابة معادلة الحركة:

$$P_{app} = V/C + \dot{V}R + \ddot{V}I$$

وتكون العطالة في التنفس ذي النظم الطبيعي تحت 80/د ضئيلة، ويستعمل أكثر الضغط المطبق للتغلب على عناصر النسيج الرئوي، وجدار الصدر المرن، ومقاومة الاحتكاك في السبل الهوائية.

جدار الصدر

يتألف جدار الصدر من قسمين: القفص الصدري، والحجاب مع العضلات البطنية. ومطاوعة جدار الصدر هي مطاوعة الرئتين نفسها تقريباً في الكهول، ولكن جدار الصدر في الوليد أكثر مطاوعة. وتنقص المطاوعة تدريجياً في الطفولة، حتى تصل إلى قيم الكهولة في أوائل اليفع. ويسهل حدوث السحب الضلعي، وفرط الاتساع في الحدثيات المرضية في صغار الأطفال، لأن جدار الصدر فيهم كثير المطاوعة.

ويتساوى مقدار مساهمة كل من القفص الصدري والحجاب في تبدل الحجم في أثناء تنفس الكهل بوضعية الوقوف. أما في وضعية الاستلقاء فيكون 70% من تبدل الحجم بطنياً [4]. والواقع أن أكثر تبدلات الحجم في حديثي الولادة المستلقين بطنية. وقد تكون هناك حركة تناقضية في القفص الصدري، وبخاصة في نوم الحركات العينية السريعة REM sleep. مما يجعل هذه الوضعية غير مناسبة لإرضاع حديث الولادة المريض.

وتتركب العضلات من ألياف النمط I، وهي ألياف بطيئة النفضان، مرتفعة الأكسدة مقاومة للتعب، ومن ألياف النمط II، وهي ألياف سريعة النفضان، منخفضة الأكسدة، سريعة التعب. ويتركب الحجاب الحاجز في الكهل من حوالي 50% من كلا النمطين. وتؤلف ألياف النمط I 25% من الحجاب في الوليد و10% من الحجاب في الخديج [5]. وما زال دور العضلات التنفسية المتعبة في ترقي المرض الرئوي غير واضح.

الشهيق

إن عضلة الحجاب هامة جداً في الشهيق. فعندما تتقبض عضلة الحجاب تندفع محتويات البطن إلى الأسفل والأمام، ويزداد البعد الطولاني لجدار الصدر، وتتحرك الأضلاع السفلية للوحشي، حيث يزداد القطر المستعرض.

تصل العضلات الوربية الخارجية الأضلاع المتجاورة، وهي تنحدر للأمام والأسفل. وتقبضها يسحب الأضلاع إلى الأعلى والأمام، وبذلك يزداد حجم الجوف الصدري. ومن العضلات

الإضافية للشهيق العضلتان الأخمعيتان والعضلتان القترائيتان ، التي ترفع الأضلاع العلوية والفص ، ولكن قلما تستعمل هذه العضلات في التنفس .

وعندما يزداد الحجم الرئوي كما يحدث في فرط الانتفاخ hyperinflation ، فإن العضلات الشهيقية تقصر ، وبذلك ينقص تأثيرها على الشهيق [5] .

الزفير

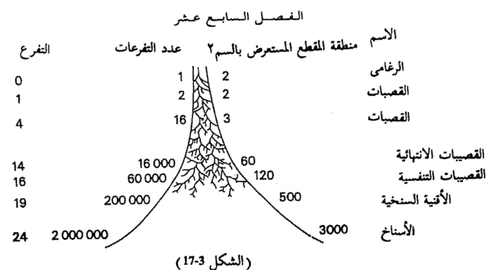
وهو عمل منفعل في التنفس الهادىء ، إذ تمكّنُ مرونة جدار الصدر والرئة من عودة التوازن المنفعلة . وفي أثناء الجهد أو عند وجود انسداد في السبل الهوائية يحدث الزفير القسري باستعمال عضلات جدار الصدر ، حيث يندفع الحجاب للأعلى ، وتسحب العضلات الوربية الداخلية الأضلاع للأسفل والداخل .

السبل الهوائية

تتألف السبل الهوائية من تفرعات أنبوبية متتالية تضيق وتقصر ، ويكثر عددها كلما دخلت مخترقة الرئة (الشكل 17-3) . فالرغامى تنقسم إلى قصبتين أساسيتين تنقسم كل منهما بالتالي إلى قصبات فصية ثم قسمية فقصبات تحت قسمية . وتنقسم القصبات تحت القسمية إلى قصيبات . ويدعى كل انقسام قصبي بالجيل (التفرع) generation . وتقدر السبل الهوائية من الفم مروراً بالرغامى (وهي الجيل رقم صفر) وحتى القصيبات الانتهائية بحوالي 16 جيلاً ، وتؤلف السبلَ الهوائية الموصلة ، ولا تحتوي على أسناخ ولا تشارك في تبادل الغاز ، وتشكل الفراغ الميت الفيزيولوجي الذي يبلغ حجمه قرابة 2,5 مل/كغ من وزن البدن .

وتنقسم القصيبات النهائية إلى قصيبات تنفسية تتبرعم الأسناخ من جدرها ، وأخيراً إلى قنوات سنخية يحيط بها السنخ إحاطة تامة (من الجيل 17 حتى الجيل 24) . وتعرف هذه الناحية بالمنطقة التنفسية [7-8] .

ينجذب الهواء في أثناء الشهيق إلى داخل السبل الهوائية . ويجري الهواء المستنشق للأسفل إلى ما يقرب من القصيبات النهائية باندفاع كبير . ومع ازدياد المقطع المستعرض الاجمالي للناحية تكثر حركة الغاز نحو المحيط عن طريق الانتشار Diffusion حيث يكون معدل الانتشار سريعاً ، والمسافات قصيرة .



(الشكل 3-17)

رسم تخطيطي لتفرع السبل الهوائية يوضح أجيال التفرع وعدد التفرعات ومنطقة المقطع المستعرض في كل جيل.

المقاومة

تقاس مقاومة الجهاز التنفسي بنسبة معدل جريان الغاز إلى الضغط المحرك الموافق. وتوصف عادة بوحدات من سم ماء/ثانية. ويعبر عن المقاومة غالباً ببديلها «الإيصالية» Conductance (G)، ووفقاً لذلك فإن الإيصالية تساوي العطالة/المقاومة G=I/R، والوحدات هي 1 /ثانية/ سم ماء. وتعاير الإيصالية بالتعبير عنها بوحدة حجم الرئة مثل السعة المتبقية الوظيفية (FRC)، وعندها تدعى بالإيصالية النوعية التي تساوي الإيصالية/السعة المتبقية الوظيفية $G_{sp}=G/FRC$.

السبل الهوائية العلوية

تساهم السبل الهوائية العلوية بحوالي 50% من إجمالي مقاومة السبل الهوائية، وتكون نسبة المقاومة في التنفس الأنفي أكبر من نسبتها في التنفس الفمي. وتختلف مقاومة السبل الهوائية العلوية، بما فيها الحنجرة كثيراً في أثناء الدورة التنفسية. وربما كان هذا واحداً من أسباب اختلاف القياسات الفردية لمقاومة السبل الهوائية. وينخفض تأثير السبل الهوائية على المقاومة إلى أقل حد في اللهاث والزفير القسري، لأن الحنجرة تبقى مفتوحةً إلى أبعد حدٍ.

مقاومة السبيل الهوائية

إن المكوّن الرئيسي لمقاومة الجريان هو مقاومة السبيل الهوائي، والذي هو مقاومة احتكاك ذرات الغاز ببعضها وبجدر السبل الهوائية [9-10]. وتقاس المقاومة بنسبة الجريان إلى هبوط الضغط

من السنخ إلى الفم. ويعتمد هبوط الضغط كثيراً على طراز الجريان. ففي معدلات الجريان المنخفضة في الأنابيب الملساء والطويلة بالنسبة لقطرها، كما هو الحال في السبل الهوائية الصغيرة، فإن خطوط التيار تتوازى مع بعضها ومع جدر الأنبوب (الجريان الصفيحي Laminar flow). ويخضع هبوط الضغط لمعادلة ضغط التوازن Poiseuille equation التي تستند على أبعاد الأنبوب واللزوجة، وليس على كثافة (الجريان = π هبوط الضغط × نصف القطر ^{4}/18η):

$$\dot{V} = \pi pr^4/81\eta$$

حيث ترمز P إلى هبوط الضغط و1 إلى طول الأنبوب وr إلى نصف قطر الأنبوب. ومع ذلك، فإن الجريان في السبل الهوائية الكبيرة يصبح دوامياً turbulent لأن هبوط الضغط فيها يعتمد على الجريان والكثافة. ويُساهم التبدل في نمط الجريان في نقاط التفرع (تأثير الدخول) في هبوط الضغط أيضاً. ومقاومة السبيل الهوائي الإجمالية هي مجموع المقاومة في كل نقاط الفروع المكونة. فإذا كان المقطع المستعرض، في كل نقطة تفرع، لكل تفرعين ابنين يساوي نصف المقطع المستعرض للقصبة الأم فإن المقاومة تزداد بسرعة. أما إذا كان المقطع المستعرض للتفرعين الابنين أكبر من المقطع المستعرض للقصبة الأم بـ 1,4 فتبقى المقاومة ثابتة. أما في رئة الإنسان، وبعد الجيل «التفرع» العاشر فإن المنطقة المشتركة للتفرعات البنات أكبر من 1,4 من القصبة الأم بكثير، وهكذا يزداد المقطع المستعرض بسرعة وتهبط المقاومة. وأضيق جزء في السبيل الهوائي هو الرغامى والقصبة الأم، وإصابتهما بالانسداد التام الحاد خطر جداً. ويحدث أعظم هبوط للضغط في السبل الهوائية الكبيرة، بينما لا يهبط الضغط في السبل الهوائية الصغيرة إلا قليلاً، ولذا فقد تكون إصابة السبل الهوائية الصغيرة شديدة قبل ازدياد المقاومة [11-12].

المقاومة الرئوية

إن العنصر الثاني في مقاومة الجريان هو مقاومة الاحتكاك في النسج الرئوية ذاتها. ويدعى مجموع مقاومة السبل الهوائية ومقاومة النسج الرئوية بالمقاومة الرئوية (R_{pulm})، وتقاس بتقدير درجة هبوط الضغط في الفراغ الجنبي (الضغط المريئي) ونسبتهِ إلى الجريان الموافق.

المقاومة التنفسية الإجمالية

إن المقاومة التنفسية الإجمالية هي مجموعة المقاومة في السبل الهوائية والنسيج الرئوي، وجدار الصدر، وتقاس عادةً بالتذبذب القسري forced oscillation.

الأجواف الهوائية

تشكل الأجواف الهوائية في الكهل حوالي 300 مليون سنخ. ويبلغ سطحها مع القنوات السنخية المرافقة والقصيبات التنفسية حوالي 70-80 م^2. ويبلغ حجم السنخ في الوليد حوالي نصف حجم السنخ في الكهل. ويزداد عدد الأسناخ بمقدار عشر مرات من الولادة حتى الكهولة، وتحدث أكثر الزيادة في عدد الأسناخ قبل السنة الثامنة من العمر. وبعد السنة الثامنة يزيد حجم الرئة بازدياد حجم الأسناخ.

حجوم الرئة

يوضح (الشكل 17-4) التوزعات الفرعية للحجوم الرئوية. ويدعى كل توزع فرعي subdivision بالحجم، بينما يدعى مجموع حجمين أو أكثر بالسعة Capacity. والسعة الرئوية الإجمالية (TLC) هي حجم الغاز في الرئتين والسبل الهوائية بعد الشهيق الأقصى. والحجم المتبقي (RV) هو حجم الهواء المتبقي في الرئتين والسبل الهوائية بعد الزفير الأقصى. والسعة الحيوية (VC) هي حجم أعمق تنفس من بدء الشهيق إلى أقصى الزفير، أي السعة الرئوية الإجمالية مطروحاً منها الحجم المتبقي. والسعة المتبقية الوظيفية (FRC) هي حجم الغاز في الرئتين والسبل الهوائية في نهاية الزفير الطبيعي. والحجم المدّي Tidal (VT) هو حجم تنفس معين أو معدل حجم سلسلة من التنفسات الطبيعية.

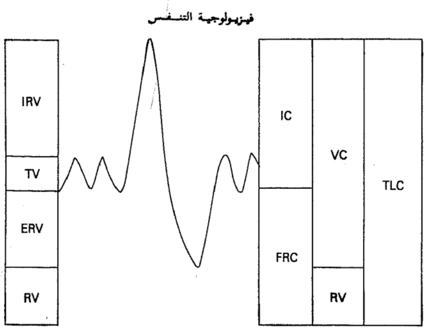
والحجم في الدقيقة ($\mathring{V}_E$) هو إجمالي حجم الهواء الذي يترك الرئة كل دقيقة، ويساوي الحجم المدي× التردد ($V_T$xf). ومع ذلك لا يتاح التبادل الغازي لكل الهواء الذي يصل إلى الأسناخ. فمن كل 8مل/كغ يتنفسها الطفل يبقى 2,5 مل/كغ في الحجم الميت التشريحي (V_D). وهكذا فإن التهوية السنخية ($\mathring{V}_A$) تُمثل الهواء المتاح للتبادل الغازي، ويساوي الحجم في الدقيقة مطروحاً منه الحجم الميت.

$$\mathring{V}_A = \mathring{V}_E - \mathring{V}_D$$

الخواص المرنة في الرئتين

العلاقة بين الضغط ــ الحجم في الأجواف الهوائية

إذا فُتح الصدر انخمصت الرئتان بسبب ارتداد النسيج الرئوي. وفي الحيوان الحي تبقى الرئتان منفوختين بارتداد جدار الصدر للخارج. وتظهر العلاقة ما بين ارتداد النسيج الرئوي



(الشكل 4-17)

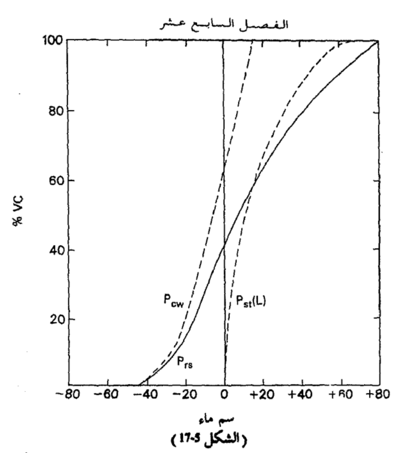
رسم تخطيطي لمخطط التنفس Spirogram يوضح الأقسام الفرعية للحجم الرئوي (IRV ترمز إلى حجم الشهيق الاحتياطي وTV إلى الحجم المدّي وERV إلى حجم الزفير الاحتياطي وRV إلى الحجم المتبقي وIC إلى السعة الشهيقية وFRC إلى السعة المتبقية الوظيفية وVC إلى السعة الحيوية وTLC إلى سعة الرئة الإجمالية)

حجم الشهيق الاحتياطي	IRV
الحجم المدّي	TV
حجم الزفير الاحتياطي	ERV
الحجم المتبقي	RV
السعة الشهيقية	IC
السعة المتبقية الوظيفية	FRC
السعة الحيوية	VC
سعة الرئة الاجمالية	TLC

للداخل وارتداد جدار الصدر للخارج (بالشكل 5-17). والسعة المتبقية الوظيفية هي النقطة التي يتوازن فيها ارتداد النسيج الرئوي للداخل مع ارتداد جدار الصدر للخارج. وحركة الرئتين وجدار الصدر لأي جانب من السعة المتبقية الوظيفية حدث فاعل يحتاج لعمل العضلات.

ارتداد الرئة

تساهم عوامل عديدة في ارتداد النسيج الرئوي وأهمها التوتر السطحي ومرونة الألياف الرئوية. ويظهر التوتر السطحي في سطح تماس السائل/الغاز في الأجواف الهوائية. وهذه هي الخاصة



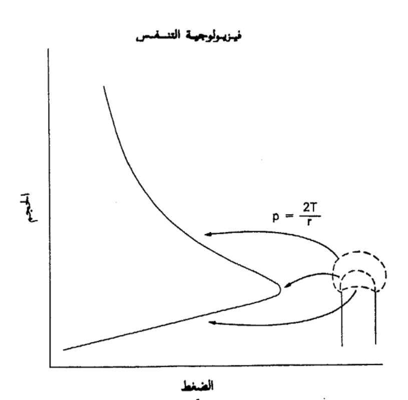
(الشكل 17-5)

منحنيات ضغط الحجوم السكونية للرئة (L) وجدار الصدر (cw) وكامل الجهاز التنفسي (rs) في أثناء الاستراحة في وضعية الوقوف. وضغط الجهاز التنفسي (P_{rs}) هو مجموع ضغط الارتداد السكوني للرئة $P_{(st)}L$ وضغط جدار الصدر P_{cw}.

التي تحافظ على منطقة السطح في حدها الأدنى. فإذا كانت الرئة ممتلئة بالسائل فيكون الضغط الارتدادي في الحجوم الرئوية المرتفعة أقل من نصف قيمته في الرئتين الممتلئتين بالهواء.

التوتر السطحي

إن جهازاً متكوناً من فقاقيع أو بالونات موصولة بطريق عام واحد « كما هو الأمر في الرئتين » غير ثابت أصلاً، إذ إن الفقاقيع الصغيرة تميل بشكل مطرد للانفراغ في الفقاقيع الأكبر. وإن العلاقة بين الضغط الكموش retraclible Pr (P) والتوتر السطحي (T) ونصف قطر الشكل الكروي (r) تحددها معادلة لابلاس $P = \frac{2Tr}{r}$. وهذا يعني أنه إذا بقي التوتر (T) ثابتاً، فإنه كلما صَغُرت الكرة كَبُرَ الضغط الكموش. وقد استعمل تمثيل الفقاعة المتصلة بأنبوب، قياساً، لإيضاح الحالة في الأسناخ. فالضغط الكموش يزداد بالتدريج مع الحجم حتى يصل الحجم إلى شكل نصف كروي، ويهبط الضغط الكموش عندما يقترب الحجم من شكل الكرة (الشكل 17-6). فإذا بقي التوتر



(الشكل 6-17)

· الضغط الكموش لفقاعة تبرز في طرف أنبوب ، يرتفع الضغط فيها إلى أن يصل شكلها إلى نصف كرة حيث يهبط ثانية .

ثابتاً ، فإن الضغط الكموش في الأجواف الهوائية الصغيرة يكون مرتفعاً ، وتنفرغ الأجواف الهوائية الصغيرة بالتدريج في الأجواف الهوائية الكبيرة مؤدية إلى انخماص مساحات واسعة من الرئة .

ومن جهة أخرى ، فإن النمط II من الخلايا المبطنة للسنخ يُفرز مركباً فوسفوليبيدياً يدعى التوتر السطحي (سورفكتنت) ذو صفة فريدة . فتوتره السطحي يزداد بالتمدد ويهبط بسرعة عندما تتقبض الأسناخ بحيث لا يزداد الضغط الكموش ، وهذا ما يجعل الأسناخ ثابتةً . وفي الحجوم الرئوية المنخفضة ، يقدر التوتر السطحي في سطح تماس السائل/الغاز بـ 1/4 مما يمكن أن يكون عليه التوتر السطحي ، لو كان السنخ مفروشاً بالمصل . وعامل التوتر السطحي (سورفكتنت) بخفضه للتوتر السطحي في الأسناخ ، يجعل الرئة أكثر مطاوعة ويُنقص عمل التنفس . وتُمكّن القوة المنخفضة داخل الأسناخ من امتصاص السائل إلى داخل الشعريات . وهكذا يتم منع الرشح . ويعتبر عَوَز عامل التوتر السطحي (السورفكتنت) عاملاً مهمّاً لانخماص الرئة ، ورشح السائل في كل من داء الأغشية الهلامية ، والاحمضاض ، ونقص جريان الدم الرئوي ، ووذمة الرئة .

النسيج الرئوي

تتركب النسج الرئوية من ألياف مرنة وألياف كولاجينية . فإذا احتوت النسج الرئوية على ألياف مرنة وحدها فإن القوة الكموش تنخفض في الحجوم الرئوية المرتفعة[13]، مما يجعل الرئتين غير ثابتتين ، كما تميل الأجواف الهوائية الصغيرة للانفراغ في الأجواف الهوائية الكبيرة . والحقيقة أن هذا الانفراغ لا يحدث لأن القوة الكموش تزداد فعلاً في الحجوم الرئوية المرتفعة بسبب مساهمة الألياف الكولاجينية . وهكذا فإن الألياف الكولاجينية عامل مهمٌّ في ثبات الحجوم الرئوية المرتفعة واستقرارها .

الاعتماد المتبادل Interdependence

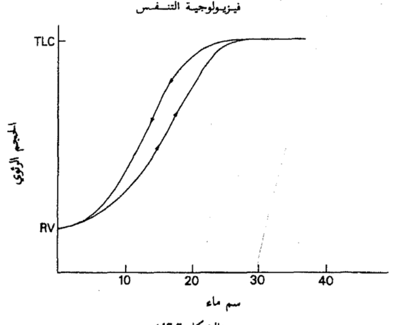
لقد تبين أن عاملاً ثالثاً هو الاعتماد المتبادل بين الأجواف الهوائية مهم في المحافظة على ثباتها[14-15] . وأثرُ الاعتماد المتبادل كبير ، بحيث أنه عندما تنخمص منطقة في الرئة تحدث نتيجةً للانخماص تغيرات في ضغط النسيج الرئوي المجاور ، وذلك لمساعدة الجزء المنخمص لمعاودة اتساعه . وعلى العكس ، إذا أصيبت منطقة من الرئة بفرط الانتفاخ حدثت تغيرات في الضغط تحد من ازدياد الاتساع .

تغير منحنى الاستجابة Hysteresis

إذا دُرسَت صفات الضغط الحجمي في الرئتين وذلك بنفخهما بالتدريج بدءاً من الحجم المتبقي وحتى السعة الرئوية الإجمالية ، ثم سمح للرئتين بالفش Deflation باطراد أيضاً ، لوحظ أن منحنى الضغط يشكل عروة looping ، أو تبدلاً في منحنى الاستجابة Hysteresis (الشكل 17-7) . فتبدل منحنى الاستجابة هو إخفاق الجهاز في إعطاء استجابات متطابقة عند تطبيق قوة وسحبها . ويعود هذا الاخفاق لعدد من العوامل . فبعض الأسناخ تنخمص وتنفتح تدريجياً بالشهيق في أثناء الراحة في الرئة الطبيعية . ويحتاج انفتاح الأسناخ لضغط أعلى بكثير من حاجة تمدد الأسناخ المفتوحة . والعامل الثاني المهم في تبدل منحى الاستجابة هو تأثير التوتر السطحي الذي يكون في حالة الفش أقل منه في حالة النفخ . ويكون تبدل تغير منحى الاستجابة في حدهِ الأدنى أثناء امتلاء الرئة بالسائل وتفريغ السائل منها .

المطاوعة

يطلق اصطلاحاً على مسار منحنى الحجم ــ الضغط ، أو تبدل الحجم تبعاً لتبدل الضغط



(الشكل 7-17)
منحني الحجم/الضغط للهواء الذي يملأ الرئتين في أثناء الزفير والشهيق يوضح تغير منحنى الاستجابة

عبر الرئة مقدراً بالسم/ماء، يطلق عليه المطاوعة الرئوية (Cl). ويمكن التعبير عن قياس المطاوعة بوحدة حجم الرئة (السعة المتبقية الوظيفية FRC)، وهو ما يدعى بالمطاوعة النوعية (المطاوعة النوعية هي المطاوعة الرئوية/السعة المتبقية الوظيفية)، وتقرب من 0,061سم/ماء/1 (السعة المتبقية الوظيفية).

وتقاس المطاوعة بشكل مثالي في حالات السكون بحبس النفس في الحجوم الرئوية المختلفة، بحيث أن تغيرالضغط المريئي (الذي يقاس ببالون مريئي، ويعكس الضغط الجنبي) يمكن أن يرتبط بتغير الحجوم في أثناء النفخ والفش. وهذا لا يمكن إجراؤه دوماً وبخاصة في الرضّع، وهكذا فإن قياسات الحجم المدي tidal تُنسب إلى تأرجحات الضغط المريئي المرافق بين نقاط لا جريان فيها، وقياس المطاوعة الحركية الذي يتم الحصول عليه.

تنخفض المقاومة في الرشح السنخي، والانخماص السنخي، والاحتقان الوريدي الرئوي، والتليف الرئوي. ويؤدي فرط الانتفاخ إلى التنفس بحجوم رئوية عالية كائنة على الجزء المسطح من منحنى الضغط ـــ الحجم، لذا تنخفض المطاوعة. وتزداد المطاوعة الرئوية في الشيوخ والنفاخ.

أهمية الخواص المرنة.

إن المميزات المرنة في النسج الرئوية مهمة لتحديد الحجوم الرئوية . فالسعة الرئوية الإجمالية TLC يتم تحديدها بقدرة العضلات الشهيقية على توسيع القفص الصدري والنسيج الرئوي . وتتحدد السعة المتبقية الوظيفية FRC ، كما ذكر سابقاً ، بالتوازن بين ارتداد جدار الصدر للخارج وارتداد النسيج الرئوي للداخل . والتحكم بالحجم المتبقي أكثر تعقيداً . ففي اليافع والكهل والشاب تتحدد الحجوم الرئوية بقدرة العضلات الزفيرية على ضغط جدار الصدر . ويقل الارتداد المرن للنسيج الرئوي في الشباب الصغار ، ومع تقدم العمر . ونتيجة لذلك لا تبقى السبل الهوائية الصغيرة مفتوحة تماماً كما في الحجوم الرئوية المنخفضة . ويتحدد الحجم المتبقي في الرضع والشيوخ بانغلاق السبل الهوائية الصغيرة المطرّد [17] .

علاقة السبل الهوائية بالأجواف الهوائية

يتم الاعتماد المتبادل بين السبل الهوائية والأجواف الهوائية ميكانيكياً بسبب مظهرين تشريحيين : الأول ، اتصال السبل الهوائية بالأجواف الهوائية مباشرة ، والثاني ، مرور السبل الهوائية عبر الأجواف الهوائية . وفي أثناء مرور السبل الهوائية عبر الأجواف الهوائية ترتكز ألياف النسيج الرئوي على جدر السبل الهوائية ، ويتوقف مقدار قِصَر السبل الهوائية لحد بعيد على الارتداد المرن للنسيج الرئوي .

التواصل Continuity

ونتيجة لتواصل السبل الهوائية بالأجواف الهوائية فإن الأجواف الهوائية تعتمد على السبل الهوائية في تهويتها ، بينما تعتمد السبل الهوائية على اتساع الأجواف الهوائية في جريانها . فإذا ما انسد سبيل هوائي انسداداً كاملاً (الجسم الأجنبي) فلن يكون هناك جريان للغاز إلى الأجواف التي تتزود بالغاز بالسبيل الهوائي المسدود ، مما يؤدي إلى نقص حجم الأجواف الهوائية . وبالمقابل ، إذا انخمصت منطقة في الأجواف الهوائية (بعد الخمج التنفسي مثلاً) فلا يسلك الهواء عبر السبيل الهوائي إلى تلك المنطقة . وهكذا فإن المرض البدئي الذي يصيب السبل الهوائية قد يؤثر في وظيفة الأجواف الهوائية . وقد يكون للمرض البدئي في الأجواف الهوائية تأثيرات ثانوية على وظيفة السبيل الهوائي .

قابلية التمدد

وقد أطلق اصطلاح قابلية التمدد على الشكل الآخر من العلاقة الداخلية بين السبل الهوائية

والأجواف الهوائية . فبما أن نصف قطر السبل الهوائية يعتمد على الارتداد المرن للنسيج الرئوي ، فإن المرض البدئي الذي يصيب الأجواف الهوائية قد يؤثر على نصف قطر السبل الهوائية ، والمرض الذي يسبب نقص الارتداد المرن يمكن أن يؤدي إلى تضيق السبل الهوائية وبالتالي إلى ازدياد المقاومة . وفي حين قد يؤثر تغير نصف قطر السبل الهوائية في الأجواف الهوائية نظرياً ، إلا أن صغر الحجم الذي تشغله السبل الهوائية لا يؤدي إلى تغير يذكر في الأجواف الهوائية .

أهمية علاقة السبل الهوائية بالأجواف الهوائية «العلاقات المتبادلة»

يمكن شرح أهمية العلاقات المتبادلة (علاقة السبل الهوائية بالأجواف الهوائية) بمرضين اثنين : فالربو في الأصل مرض يصيب السبل الهوائية ، ولكنه يتدخل بتموين الأجواف الهوائية بالغاز ، إذا كان انسداد السبل الهوائية دائماً ، وعليه فإن جزءاً مهماً من الرئة يكون سيىء التهوية . وتبدو هذه الشذوذات بوضوح عند ازدياد مقاومة السبل الهوائية ، ونقص مطاوعة الرئة . وفي النفاخ الصرف الذي يحدث في عَوَز الفاءانتي تريبسين يحدث نقص واضح في ارتداد نسيج الرئة المرن ، يتظاهر بزيادة المطاوعة ، وبتضيق السبل الهوائية . وبالإضافة إلى شذوذ المطاوعة تزداد مقاومة السبل الهوائية ، برغم عدم وجود شذوذ بدئي فيها . ولدراسة اضطرابات قياس الوظيفة الرئوية في المرض الرئوي ، فمن الضروري معرفة ما إذا كان للإصابة الأصلية في السبل الهوائية ، أو في الأجواف الهوائية تأثيرات ثانوية .

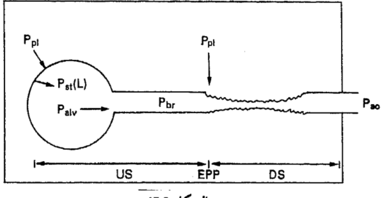
ديناميكيات الزفير القسري

بما أن تقييم وظيفة السبل الهوائية يستند على الزفير القسري ، فمن المهم فهم المبادىء الفيزيائية للزفير القسري ، حتى يكون تفسير الاختبارات صحيحاً . ففي أثناء معظم فترة الزفير القسري من السعة الرئوية الإجمالية يكون الجريان الأعظمي ثابتاً بحيث إن زيادة الجهد لا تحدث زيادة الجريان ، ويكون التأثير المطلوب لإحداث جريان أعظمي صغير نسبياً . ويعتمد الجريان على الجهد في الحجوم الرئوية المرتفعة (فوق 75-80% من السعة الحيوية) فقط .

تجتمع قوتان لإحداث الضغط المحرك السنخي (P_{alv}) المحِدث للجريان الزفير القسري وهما : ضغط الارتداد السكوني للرئتين ($P_{st}(L)$) والضغط الجنبي الإيجابي (P_{pl}) الناجم عن العضلات الزفيرية .

$$P_{alv} = P_{st}(L) + P_{pl}$$

وعليه فإن هبوط الضغط من السنخ إلى الفم مساوٍ لمجموع ضغط الارتداد السكوني للرئتين والضغط الجنبي الإيجابي (الشكل 17-8). ويجب أن تكون هناك نقطة بين الفم والسنخ يكون فيها الضغط داخل السبل الهوائية مساوياً بالضبط للضغط خارجها (P_{pl}). وتدعى هذه النقطة **نقطة تساوي الضغط** (EPP). فإذا كانت القوة المحركة البدئية (P_{alv}) هي مجموع ضغط الارتداد السكوني



(الشكل 17-8)

رسم تخطيطي لهبوط الضغط بدءاً من السنخ وحتى الفم في أثناء الزفير القسري، يُظهر تساوي الضغط التي **تقسم** السبل الهوائية إلى قطعتين هما التيار الصاعد والتيار النازل. ويشاهد الانضغاط الدينامي في قطعة التيار النازل

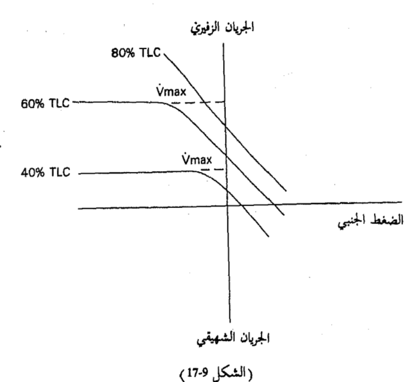
الضغط داخل القصبات	P_{br}
الضغط مدخل السبيل الهوائي (الفم)	P_{ao}
الضغط الجنبي	P_{pl}
ضغط الارتداد المرن	$P_{st}(L)$
الضغط السنخي المحرك P_{alv} ويساوي إلى ضغط الارتداد المرن والضغط الجنبي	$P_{alv} = P_{st}(L) + P_{pl}$
نقطة تساوي الضغط	EPP وهي النقطة التي يتساوى فيها الضغط داخل القصبات مع الضغط الجنبي
قطعة التيار الصاعد	US
قطعة التيار النازل	UD

للرئتين والضغط الجنبي الإيجابي $P_{st}(L) + P_{pl}$، فإن الضغط يهبط لهذه النقطة التي يكون الضغط فيها داخل وخارج السبل الهوائية هو الضغط الجنبي، بحيث يكون مساوياً لضغط الارتداد السكوني للرئتين $P_{st}(L)$.

وبدءاً من نقطة تساوي الضغط وباتجاه الأسناخ (التيار الصاعد) فإن الضغط داخل السبل الهوائية يجب أن يكون دوماً أعظم من الضغط خارجها، بينما يكون الضغط داخل السبل الهوائية

باتجاه الفم (التيار النازل) أقل من الضغط في الخارج. وإنه تحت أي حجم رئوي دون 75% من السعة الحيوية تبقى نقطة تساوي الضغط والجريان ثابتين. وإن أية زيادة في الجهد لا تزيد فقط الضغط المحرك السنخي، بل تضغط السبل الهوائية التي يجب أن ينتقل الهواء فيها بحيث لا يزداد معدل الجريان. وهذا ما يدعى باستقلال الجهد. وإن مكان نقطة تساوي الضغط تتبدل حسب الحجوم الرئوية، لأن ضغط الارتداد السكوني للرئة يهبط بالتدريج مع نقص الحجم الرئوي. ففي الحجوم الرئوية المرتفعة تقع نقطة تساوي الضغط على مقربة من التفرع القصبي الثاني أو الثالث، ولكن كلما نقصت الحجوم الرئوية إلى ما دون 25% من السعة الحيوية فإنها تتحرك بالتدريج صعوداً نحو الأسناخ.

وإذا ما مُثّل بيانياً معدل الجريان الزفيري مقابل الضغط الممثل بالجهد، حسب سلسلة معينة من الحجوم الرئوية فإنه يتم الحصول على منحنى جريان سوي الحجم (الشكل 17-9) مشيراً إلى علاقة فريدة بين الحجم الرئوية والجريان والضغط المتولد [18-20].



(الشكل 17-9)

منحنى ضغط الارتداد السكوني/الجريان الأقصى يوضح استقلال الجريان الأقصى عن الجهد فيما دون 80% من السعة الربوية الاجمالية. ولا بد من ضغط متوسط للوصول إلى الجريان الزفيري الأقصى لا يرتفع بعدئذ الجريان الزفيري الأقصى بزيادة الضغط.

قسم التيار الصاعد

تسمح فكرة نقطة تساوي الضغط بتقسيم السبل الهوائية إلى قسمين وظيفيين : فمن نقطة تساوي الضغط وباتجاه الفم (التيار النازل) يمكن أن يحدث انضغاط ديناميكي للسبل الهوائية . ويعتمد مقدار هذا الانضغاط على مُمال gradiant الضغط عبر الجدار ومطاوعة السبل الهوائية . وإن آليات الجريان في قسم التيار النازل معقدة ، ولم تحلل حتى الآن تماماً . وعلى أية حال ، تتصرف الرئة وكأنها تنفرغ من خلال مقاومة ثابتة (نابض ثابت) (قسم التيار الصاعد) إلى سلسلة من المقاومة المتغيرة (نوابض مختلفة) (قسم التيار النازل) . ويكون موضع نقطة تساوي الضغط والصفات المميزة لقسم التيار الصاعد نتيجةً لكل هذه القوى المتداخلة : الضغط المحرك ، حجم السبل الهوائية ، وقابلية السبل الهوائية للانخماص[21] . ويمكن تحديد سلوك الرئة بتقدير مقاومة التيار الصاعد (R_{us}) التي هي عبارة عن الضغط الارتدادي $P_{st}(L)$ مقسوماً على الجريان الأعظمي V_{max}. والذي يمكن حساب كل منهما . ويجنبنا هذا التحليل التعقيدات في توصيف القسم المضغوط ، ورغم ذلك فإن الشذوذات في هذا القسم تؤثر على مكان نقطة تساوي الضغط .

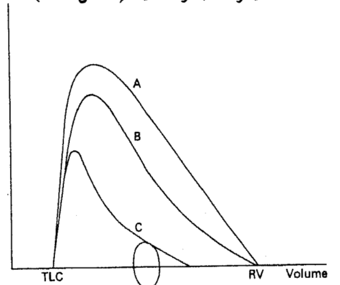
إن نقطة تساوي الضغط تتحرك باتجاه قسم التيار الصاعد بينما يهبط الجريان الأعظمي $\mathring{V}_{max}$ كلما ازدادت مقاومة قسم التيار الصاعد (R_{us}) نتيجة نقص مساحة المقطع المستعرض للسبل الهوائية ، عند انخفاض الحجم الرئوي وفي آفات السبل الهوائية . ويمكن أن يكون طراز جريان الغاز في قسم التيار الصاعد من نمط صفيحي (Laminar) (مستوي) أو نمط دوامي turbulent (اهتزاز) أو من نمط تعجيل حملي convective acceleration . ويحدث الجريان الصفيحي في أنابيب مستقيمة طويلة نسبياً ، ذات جريان منخفض . وتحدث الدواميّة (الاهتزاز) في الجريانات المرتفعة . بينما التعجيل الحملي ضروري لحركة الغاز من منطقة المقطع المستعرض الكبير عبر منطقة مقطع مستعرض أصغر . وعندما توجد نقطة تساوي الضغط في السبل الهوائية الكبيرة تكون الدواميّة (الاهتزاز) والتعجيل الحملي كبيرين في هذه السبل . إما إذا تحركت نقطة تساوي الضغط في قسم التيار الصاعد نحو السبل الهوائية الصغيرة فإن الجريان يكون صفيحياً عادة .

بما أن الجريان الصفيحي مستقل عن الكثافة ، بينما الجريان الدوامي (الاهتزازي) وجريان التعجيل الحملي يعتمدان على الكثافة ، لذلك استعملت الاستجابة لتنفس غازات مختلفة الكثافة في اختبار وجود أمراض في السبل الهوائية . ففي الحالة الطبيعية يؤدي تنفس مزيج من غاز 80% هيليوم و20% أوكسجين (أقل كثافة من الهواء) إلى نقص في مقاومة قسم التيار الصاعد R_{us} وزيادة الجريان

الأعظمي (أكثر من 20%) عندما تكون نقطة تساوي الضغط في السبل الهوائية الكبيرة. أما إذا كانت الإصابة في السبل الهوائية صغيرة فإن نقطة تساوي الضغط تكون في أقصى قسم التيار الصاعد، ولا يزيد الجريان الصفيحي والجريان الأعظمي V_{max} مع تنفس الغاز الأقل كثافةً [22].

منحنى حجم الجريان الزفيري الأعظمي

إن الرسم البياني المتزامن للجريان الزفيري الأعظمي مع الحجوم الرئوية (منحنى حجم الجريان الزفيري الأعظمي MEFV) وسيلة مفيدة لتحليل حادثات قسم التيار الصاعد. ففي الكهول واليفعان الأصحاء يكون محدباً أو مستقيماً (الشكل 17-10).



(الشكل 10-17)

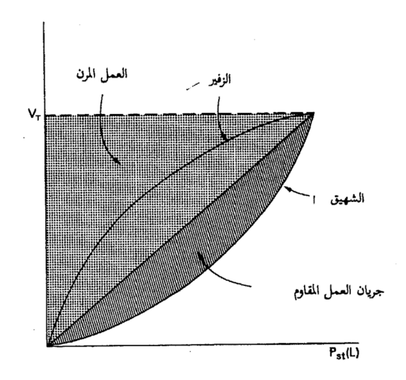
منحنى حجم جريان الزفير الأعظمي الطبيعي (a)، ومنحنى لمريض مصاب بانسداد سبل هوائية خفيف (b)، ومنحنى لمريض مصاب بانسداد سبل هوائية شديد (c).

وعند ازدياد مقاومة السبل الهوائية الصغيرة تتحرك نقطة تساوى الضغط بسرعة أكبر، باتجاه قسم التيار الصاعد في أثناء هبوط الحجم الرئوي. وفي مثل هذه الظروف فإن الانضغاط الديناميكي للقصبات القسمية أو القصبات الكبيرة الأخرى يحدث في نقطة أعلى من السعة الحيوية منه في الطبيعي. ويعكس شكل منحني حجم الجريان الزفيري الأعظمي MEFB ازدياد المقاومة، ويكون مقعراً طيلة معظم فترة السعة الحيوية (الشكل 17-10)، ويدل على أن مقاومة الاحتكاك في

قسم التيار الصاعد مهمة أكثر من النسبة المئوية للسعة الحيوية [23].

عمل التنفس

يتطلب تحريك الرئتين وجدار الصدر عملاً. ففي التنفس الطبيعي يكون الزفير منفعلاً، بحيث يقتصر العمل على الشهيق فقط. ويمكن تعريف العمل بأنه نتاج الضغط داخل الجنب والحجم. وتمثل المنطقة المحدّدة بمنحنى الضغط داخل الجنب حجم العمل المنجز للتغلب على قوة المرونة، ومقاومة الجريان (الشكل 17-11). ويُوجه ثلثا العمل في أثناء الراحة ضد قوى المرونة، ويستعمل أقل من 5% من الأوكسجين المستهلك في العضلات التنفسية. وبزيادة تواتر التنفس يرتفع العمل المقاوم للجريان بسرعة، ويصبح الزفير فاعلاً، وقد يزيد استهلاك الأوكسجين في العضلات التنفسية مئة مرة، مع أن استهلاك الأوكسجين الإجمالي يزيد عشر مرات فقط.



(الشكل 17-11)

منحنى الحجم/الضغط داخل الجنب في أثناء التنفس المدّي (tidal) وتشير المناطق إلى ما يبذل من عمل للتغلب على قوى المرونة وقوى مقاومة الجريان.

توزع التهوية

الشهيق

يتوزع الغاز المستنشق في السبل الهوائية المتفرعة إلى ما يقارب 300 مليون سنخ ، وبشكل غير متساوٍ في جميع أنحاء الرئتين . وقد أظهرت الدراسات بالغاز المشع أن قاعدتي الرئتين تتلقيان في أثناء التنفس الهادىء الطبيعي ، وفي وضعية الوقوف حوالي 50% زيادة في التهوية بالنسبة لوحدة الحجم منها في القمتين . وتوجد اختلافات في التهوية بين نواحي الرئة بسبب تأثيرات الجاذبية بالدرجة الأولى [24] وهناك اختلافات داخل النواحي بسبب اختلاف حجم السبل الهوائية والخواص المرنة بالنسبة للموضع .

اختلاف التهوية بين النواحي

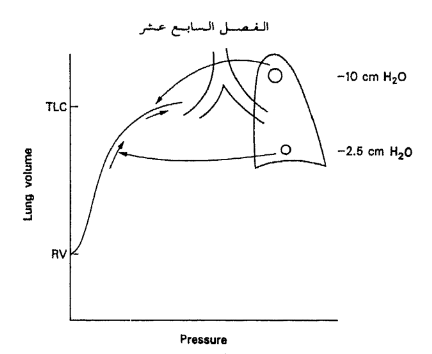
تكون الأسناخ في القمتين أكثر تمدداً من الأسناخ الموجودة في القاعدتين في السعة المتبقية الوظيفية FRC وفي وضعية الوقوف (الشكل 17-12) ، وذلك بسبب مدروج الضغط الجنبي الذي يكون أكثر سلبية في أعلى الجوف الجنبي . ويعتقد أن المدروج (الممال) ينتج في الدرجة الأولى من الجاذبية ، ولأن الأسناخ في القمة أكثر تمدداً من الأسناخ في القاعدة فإنها تكون أصلب . ويدخل الهواء إلى القمتين بكمية أقل من دخوله لقاعدتي الرئتين عند حصول تغير ما في الضغط الجنبي في معدلات جريان منخفض .

وبالاقتراب من الحجم المتبقي يصبح الضغط الجنبي في قاعدتي الرئتين إيجابياً فعلاً . وقد تنغلق السبل الهوائية في أثناء الزفير حابسةً الغاز في الأسناخ القاعدية . ولا يدخل الهواء في أثناء الشهيق إلى الأسناخ القاعدية هذه حتى يتم تطبيق ضغط جنبي سلبي كافٍ لفتح السبل الهوائية .

اختلاف التهوية داخل النواحي

يتعلق توزيع التهوية بمقاومة السبل الهوائية ومطاوعة الأجواف الهوائية . ولناتج مقاومة الجريان (سم ماء /1/ ثانية) والمطاوعة (1 /سم ماء) وحدة زمن تدعى ثابتة الزمن time contant . ويحدث في كل جملة 63% من تبدل الحجم استجابةً لتغير الضغط في ثابتة زمن واحدة . ويحدث في كل جملة . ولكل فرع من الرئة ثابتة زمن ، ويعتمد توزيع الغاز في الرئتين على ثابتات زمن الفروع المختلفة .

ويوجد في الرئة الطبيعية اختلافات موضعية عديدة في المقاومة والمطاوعة بسبب عوامل مثل



(الشكل 12-17)

وسم يوضح اختلاف حجم الأسناخ بدءاً من قمة الرئة وحتى قاعدتها، وذلك بسبب ازدياد الضغط الجنبي المنوط بالجاذبية. ويبين منحنى الضغط أن تغير الحجم يتعاظم وفقاً لتغير وحدة الضغط في الأسناخ الموجودة في القاعدة بالمقارنة مع الأسناخ الموجودة في القمة.

الجاذبية، واختلاف طول المجرى، ومع ذلك فإن الرئة تتصرف بشكل متزامن بسبب:

1. صغر القيمة المطلقة لكل ثابتة زمن، فمثلاً المقاومة تساوي 0,5 سم ماء /1/ ثانية، والمطاوعة تساوي 10,1/ سم ماء وثابتة الزمن تساوي المقاومة×المطاوعة= 0,1x0,5 = 0,05 ثانية.
2. الاعتماد المتبادل بين المناطق المتجاورة وثابتات الزمن المتفرقة.
3. التهوية الرادفة (ثقوب كون وأقنية لامبريت).

ويحدث اللا تزامن، في المرضى، إذ أدّى ازدياد المقاومة الموضعية إلى زيادة ثابتة الزمن لدرجة لا تتيح للأسناخ الاتساع التام في أثناء الشهيق. وهذا ما يحدث في تواتر التهوية الزائد عندما تنقص مدة الشهيق. ويسبب عدم اتساع الأسناخ التام هبوطَ المطاوعة الديناميكية، واعتماد المطاوعة الديناميكية على التواتر هو انعكاس لمرض في السبل الهوائية الصغيرة[25].

الزفير

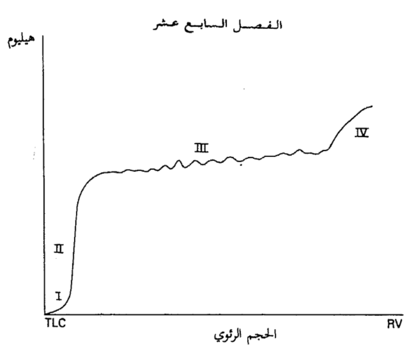
تنفرغ الأجزاء المختلفة من الرئة بالتتابع في أثناء الزفير البطيء بدءً من السعة الرئوية الاجمالية.

ففي أول الزفير تنفرغ بالدرجة الأولى الأجزاء السفلية من الرئتين، بينما ينفرغ الغاز، عند اقتراب الزفير في نهايته، من الفصوص العلوية بالدرجة الأولى. وعند الاقتراب من الحجم المتبقي ينغلق العديد من السبل الهوائية الصغيرة في المناطق السفلية. ويحدث الانفراغ المتتابع بسبب تأثير الجاذبية. وتزداد مساهمة المناطق المختلفة من الرئتين في زفير الغاز في أثناء الزفير السريع.

وتوفر ظاهرة انفراغ الهواء المتتالي من مناطق الرئتين المختلفة في أثناء الزفير البطيء اختباراً لكشف انسداد السبل الهوائية المحيطية باكراً. فإذا استنشقت نشقة من الهليوم ببطء مع الهواء، وبدءاً من الحجم المتبقي وحتى السعة الرئوية الاجمالية، فإن الهليوم يتوزع في المناطق العلوية من الرئتين، لأن السبل الهوائية في الفصوص السفلية مغلقة في الحجوم الرئوية المنخفضة. فإذا زفر المريض عندئذٍ ببطء، وتم قياس تركيز الهليوم المزفور بشكل مستمر تم الحصول على منحنى وصفي، حيث يحدث ارتفاع في البدء يكون ارتفاعاً سريعاً في تركيز الهليوم بعد انفراغ الفراغ الميت. ثم يتبع ذلك ارتفاع بطيء جداً في تركيز الهليوم (وهو ما يدعى بالمستوى السنخي) ويعكس بصورة أساسية غاز الفصوص السفلية، مع مساهمة الفصوص العلوية المتزايدة بالتدريج. ويحدث ارتفاع سريع جداً مرة ثانية في تركيز الهليوم حوالي نهاية الزفير، ويعتقد أن هذا الارتفاع السريع يمثل بالدرجة الأولى غاز المنطقة العلوية بعد انغلاق السبل الهوائية في الجزء السفلي من الرئة (الشكل 17-13). ويطلق على الحجم الذي يحدث فيه الارتفاع السريع الثاني حجم الانغلاق closing V، ويزداد هذا الحجم في المصابين بانسداد السبل الهوائية، أو عند فقد ارتداد الرئة. ويمكن تحديد حجم الانغلاق باستعمال الغاز المشع، أو بقياس تركيز النيتروجين في غاز الزفير، بعد إنشاق الأوكسجين بدءاً من الحجم المتبقي، عندما تكون أسناخ الفص العلوي المتسعة كثيراً تحتوي على تركيز مرتفع من النتروجين المتبقي.

التهوية الرادفة

تتوقف نتيجة انسداد السبل الهوائية لحد بعيد على فعالية التهوية الرادفة. فإذا تمّت تهوية الأجواف الهوائية بسهولة عن طريق الجملة الرادفة، يكون تأثير انسداد السبل الهوائي الوظيفي قليلاً. ويوجد في الإنسان طريقان للتهوية الرادفة على الأقل. فثقوب Kohn تسمح للغاز بالمرور من سنخ إلى سنخ مجاور. ولا توجد هذه الثقوب في الوليد. والاتصالات السنخية القصبية الاضافية التي وصفها Lambert أكثر أهمية من ثقوب كون Kohn، ولها نمطان. فالنمط الأول يمتد من القصيبة التنفسية إلى القناة السنخية والأكياس المقابلة للقصبات. ويمتد النمط الثاني، وهو سبل هوائية أكبر من



(الشكل 13-17)

يوضح منحنى افراغ تنفس واحد من الهليوم أربعة أطوار . الطور الأول هو الفراغ الميت يملؤه الهواء ، والطور الثاني هو مزيج من الفراغ الميت والغاز السنخي ، والطور الثالث هو المستوى السنخي ، والطور الرابع هو حجم الانغلاق (وهو الغاز المنبعث من المناطق العلوية عندما تنغلق السبل الهوائية في القاعدة) .

القصيبات النهائية ، إلى أجواف هوائية تمتد مقابل السبل الهوائية (عبر الفصيصات) . ولم يتم كشف قنوات لامبيرت في الأطفال دون السنة الرابعة من العمر . وتعتمد كمية الهواء التي تصل إلى الأسناخ عن طريق التهوية الرادفة على ثابتة زمن السبل الهوائية الرادفة .

وفقدان التهوية الرادفة في الرضع عامل مهم في استعداد الرضع الزائد للإصابة بفرط الانتفاخ .

التهوية السنخية

يبلغ ضغط الأوكسجين Po_2 في الهواء المستنشق حوالي 150 مم/زئبق (21% من ضغط المقياس الجوي = 760 مم/زئبق ـــ ضغط بخار الماء= 47 مم/زئبق) . ويهبط ضغط الأوكسجين عند وصول الهواء للأسناخ إلى 100 مم/زئبق . ويتعلق ضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2 بقبط النسج للأوكسجين وما تؤمنه التهوية من الأوكسجين . وإن قبط النسج للأوكسجين ثابت عادة بحيث إن الانخفاض في قبطه يعكس نقص التهوية السنخية ، كما أن ارتفاع ثاني أوكسيد الكربون يتعلق بإنتاج ثاني أوكسيد

الكربون Co_2 والتهوية السنخية. ويتم التنبؤ بالعلاقة بين ضغط الأوكسجين وضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2 في الأسناخ بمعادلة الغاز السنخي:

$$PA_{O_2} = PI_{O_2} - PA_{CO_2}/R$$

حيث إن R هي نسبة إنتاج ثاني أوكسيد الكربون لاستهلاك الأوكسجين، وتدعى حاصلة التنفس، وهي 0,8 عادة. ويمكن أن يفترض أن ضغط ثاني أوكسيد الكربون السنخي $PACo_2$ يوازي بدقة ضغط ثاني أوكسيد الكربون الشرياني $PaCo_2$. ويلاحظ أن كل رضيع يرتفع فيه ضغط ثاني أوكسيد الكربون الشرياني $PaCo_2$ بسبب نقص التهوية السنخية ينخفض فيه ضغط الأوكسجين السنخي PAo_2، ويتعرض إلى نقص الأوكسجين عندما يتنفس هواء الغرفة، ولذا فإن تأمين جو مشبع بالأوكسجين أساسي وضروري في هذه الحالة.

الانتشار

إن نقل الأوكسجين من الأجواف الهوائية السنخية إلى الشعريات الرئوية حدث مُنفَعِل[26-27]. ويبلغ ضغط الأوكسجين السنخي (PAo_2) حوالي 100 مم/زئبق، وضغط الأوكسجين في غازات الدم الوريدي الممزوج هو 40 مم/زئبق. وعليه فإنه يوجد ضغط محرك، يقدر بـ 60 مم/زئبق بين الغاز والدم، ويؤدي إلى تحرك الأوكسجين بسرعة عبر سطح تماس رقيق. ومساحة سطح تماس الغاز/الدم كبيرة، وتختلف في الأعمار، وحجوم الرئة المختلفة من 10-100 م^2. وتتغير سماكة سطح التبادل الغازي تبعاً لتغير ثخانة الغشاء المبطِّن للأسناخ الذي تبلغ وسطي سماكته 1,0 نانومتر. وبالإضافة للانتشار عبر الغشاء الشعري السنخي فإن الأوكسجين ينتشر من خلال البلاسما الشعرية، وعبر غشاء الكريات الحمراء، حيث يتحد كيمياوياً مع محلول الهيموغلوبين. ويعتبر هذا الاتحاد حدثاً بطيئاً في سياق انتشار الأوكسجين. فالضغط المحرك الكبير، كما في دخول الدم للشعريات يحرك الأوكسجين بسرعة، عبر سطح التبادل. ويرتفع ضغط الأوكسجين Po_2 بسرعة ليصل إلى 100 مم/زئبق، في الوقت الذي تكون فيه الكرية الحمراء في ثلث الطريق من الشعريات. ونظرياً، هناك اختلاف بسيط بين ضغط الأوكسجين في الأسناخ وضغط الأوكسجين في الدم الوريدي الرئوي. ولكن هذا الاختلاف قليل جداً في الرئة الطبيعية. ويزداد جريان الدم في الشعريات الرئوية بوضوح في أثناء الجهد، مما يؤدي إلى نقص الوقت المتاح للانتشار. وبينما يكون انتشار الأوكسجين في الرئة غير الطبيعية ملائماً وكافياً في الراحة، فقد تظهر الاضطرابات في أثناء الجهد،

وينتشر ثاني أوكسيد الكربون CO_2 بسرعة أكثر من انتشار الأوكسجين، لأنه ذوّاب أكثر من الأوكسجين، كما لا يضطرب بشكل فعلي في المرض.

ولقد تنامت اختبارات سعة الانتشار باستخدام أحادي أوكسيد الكربون الذي يتحرك بسرعة داخل الكرية، ويتحد مع الهيموغلوبين في الضغط القسمي قليل الارتفاع، وهكذا لا يظهر ضغط خلفي الاتجاه، وينتج من ذلك أن قبط أحادي أوكسيد الكربون يتحدد بخواص الانتشار فقط. ومع ذلك توجد مشاكل في تفسير عوامل أخرى، غير الانتشار الحقيقي عبر الغشاء الشعري السنخي، مثل توزع التهوية والتروية الشعرية الرئوية التي تؤثر على القبط. ولم تستعمل هذه الاختبارات على نطاق واسع في دراسة المرضى الأطفال لندرة الأمراض التي تسبب ثخانة الغشاء الشعري السنخي فيهم.

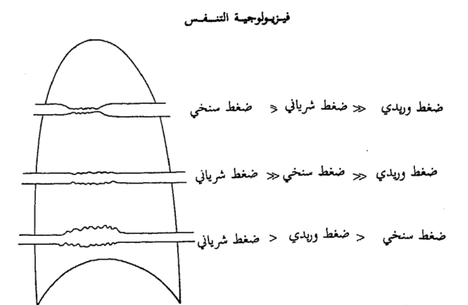
جريان الدم الرئوي

ينقسم الشريان الرئوي إلى فروع تصاحب القصبات وتشكل في النهاية شبكة كبيرة من الشعريات. ويتجمع الدم في الأوردة الرئوية، وينزح إلى الأذينة اليسرى. ولهذه الجملة الشبكية الشعرية منخفضة الضغط (الوسطى 15 مم/زئبق) أوعية رقيقة وعضلات ملساء ضعيفة بحيث تكون هذه الأوعية عرضةً للتقبض أو التمدد تبعاً للضغط في داخلها وحولها. وتتعرض الشعريات لضغط سلبي أكثر في المتن الرئوي.

لا يتوزع الدم الشرياني بالتساوي في جميع أنحاء الرئتين. وقد تبين أن السنمترات الثلاث العلوية من الرئتين في الكهل الواقف وفي أثناء التنفس المدّي لا تتلقى جرياناً دموياً فعلياً. ويزداد جريان الدم بشكل متدرج في وحدة الحجم من القمة إلى القاعدة. ويصبح معدل الزيادة واضحاً في قاعدة الثلث الأول من الرئة. ويعزى مدروج جريان الدم من القمة إلى القاعدة لتأثير الجاذبية على الضغط في الشرايين الرئوية والأوردة والأسناخ الرئوية (الشكل 17-14).

ويزداد جريان الدم في كل نواحي الرئة في الجهد الخفيف، وتقل الاختلافات. وتتلاءم زيادة الجريان مع انفتاح الشعريات المغلقة جزئياً أو المغلقة وتوسع الشعريات الأخرى.

وينحرف جريان الدم عن نواحي الرئة سيئة التهوية بسبب التقبض الوعائي الفعال في الشرينات الرئوية، الذي يحدث استجابة لنقص الأوكسجين الموضعي. ويحدث تقبض وعائي متعمم في الارتفاعات العالية. ويحدث في الحياة الجنينية تقبض وعائي متعمم بسبب نقص الأوكسجين،



(الشكل 14-17)

رسم يوضح علاقة الضغط السنخي الشرياني والضغط الوريدي في المناطق المختلفة من الرئة بدءاً من قمتها إلى قاعدتها، وكما يبين تأثيرهما على الشعريات الرئوية.

وهكذا فإن أغلب نتاج القلب يتجاوز bypass الرئتين. وتسبب الأكسجة oxygenation في التنفسات الأولى استرخاءً واضحاً في التقبض الوعائي.

وفي الحالة الطبيعية، يوجد ضغط صافٍ (فارق في الضغط) يميل لإبقاء السائل في الشعريات الرئوية (الضغط التناضحي الغرواني للدم 25 مم/زئبق ـــ الضغط المائي السكوني الذي يقرب من 15 مم/زئبق). ويمكن أن يمتص السائل المتسرب إلى النسيج الخلالي عن طريق الجملة اللمفية. وعندما لا تستطيع هذه الجملة تصريف السائل تحدث الوذمة الخلالية، وتعقبها وذمة الأسناخ. وهذا مايحدث في الاضطرابات الدورانية بالإضافة إلى المرض الرئوي الذي يؤدي إلى ضغط سلبي داخل الصدر [28].

نقل الغاز

يتم نقل الأوكسجين بعد اتحاده بالهيموغلوبين اتحاداً عكوساً بسهولة (20 مل/100 مل من الدم) وينحل الدم (0,3 مل/100 مل من الدم). وسعة الأوكسجين هي أعظم كمية من الأوكسجين يمكن أن تتحد مع الهيموغلوبين. والنسبة المئوية لإشباع الأوكسجين هي:

$$\frac{\text{الأوكسجين المتحد مع الهيموغلوبين}}{\text{سعة الأوكسجين}} \times 100$$

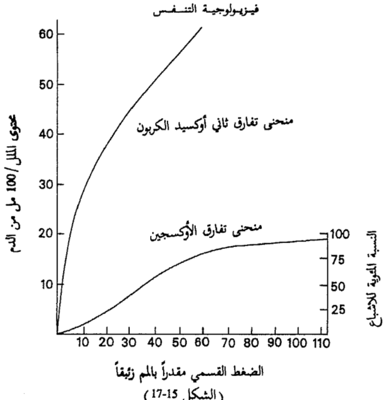
والنسبة المئوية لإشباع الأُوكسجين في الدم الشرياني هي 98% بينما تكون هذه النسبة في الدم الوريدي 75% . ويوضح منحنى تفارق الأُوكسجين (الشكل 17-15) العلاقة بين إشباع الأُوكسجين وضغط الأُوكسجين الشرياني Pao_2 . ويشير الجزء العلوي المسطح من المنحنى إلى انخفاض المحتوى قليلاً عندما يتموج ضغط الأُوكسجين الشرياني ، ما بين 80-100 مم/زئبق . ويدل القسم المنحدر السفلي من المنحنى على أن النسج يمكن أن تسحب كميات كبيرة من الأُوكسجين ، عند انخفاض ضغط الأُوكسجين الشرياني الخفيف . وينزاح موضع منحنى تفارق الأُوكسجين إلى اليمين عند انخفاض PH وارتفاع Pao_2 ، وارتفاع الحرارة ، وفقر الدم ، وارتفاع 2-3 دي فوسفوغليسيريدات ، ويؤدي هذا الزيحان (الانحراف) إلى إفراغ الأُوكسجين للنسج بمقدار أكبر في درجة معينة من ضغط الأُوكسجين الشرياني Pao_2 ، كما ينقص قبط الأُوكسجين في الرئتين ، وخاصة إذا كان ضغط الأُوكسجين الشرياني Pao_2 بين 60-80% . وينزاح المنحنى إلى الأيسر في الخضاب الجنيني ، وفي الحالات المعاكسة للحالات المذكورة (ارتفاع PH وانخفاض الحرارة ، وانخفاض ضغط الأُوكسجين الشرياني Pao_2) . ففي ضغط أوكسجين شرياني قدره 60% يكون الخضاب الجنيني كامل الإشباع . ويمكن أن يستدل على حالة المنحنى بقياس ضغط الأُوكسجين الشرياني Pao_2 لـ 50% من الإشباع (P_{50}) ، والذي يبلغ في الحالة الطبيعية حوالي 26 مم/زئبقاً .

ولأحادي أوكسيد الكربون ألفةٌ نحو الهيموغلوبين أكثر من الأُوكسجين بما يزيد عن 200 مرة . وهكذا يتدخل بنقل الأُوكسجين عن طريق تشكيل معقّد غير طبيعي ثابت ، وليس عن طريق زيحان (انحراف) منحنى التفارق .

ويتم نقل ثاني أوكسيد الكربون على شكل بيكاربونات (60%) ومتحداً مع البروتينات (30%) ومنحلاً في الدم (10%) . ويساعد وجود الهيموغلوبين المرجع في المحيط على حمولة ثاني أوكسيد الكربون Co_2 . وتشجع الأكسجة في الرئتين على إفراغ ثاني أوكسيد الكربون (تأثير هالدن) . وينقص ثاني أوكسيد الكربون عند ازدياد ضغط الأُوكسجين الشرياني Pao_2 (تأثير بوهر Bohr) . ويترافق تشكل البيكربونات في الكريات الحمراء بنفاذ هذه الشاردة من الكرية الحمراء ، وبتدفق الكلور إلى داخل الكرية الحمراء للمحافظة على التعادل الكهربائي electrical neutrality .

علاقة التروية ــ التهوية

يزداد كل من التروية والتهوية من القمة إلى القاعدة ، ولكنهما لا تزدادان بشكل متساوٍ . ولذا من المفيد دراسة نسبة التهوية للتروية ($\mathring{V}_A / \mathring{Q}$) . ففي قاعدة الرئة ، وبسبب تفوق التروية على التهوية ،

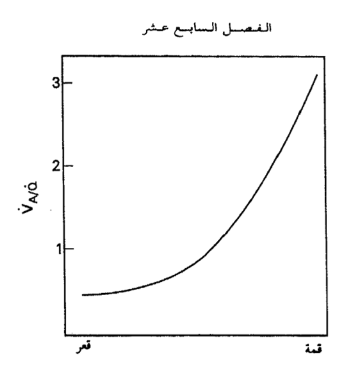


(الشكل 15-17)

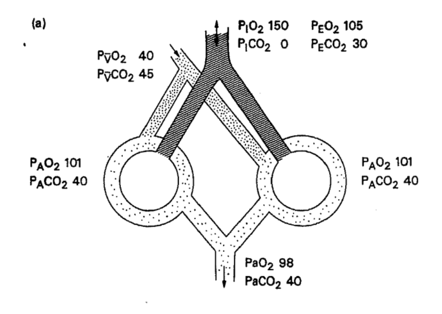
منحنيا تفارق ثاني أوكسيد الكربون والأوكسجين في الهيموغلوبين.

فإن نسبة التهوية إلى التروية تقرب من 0,6، بينما في قمة الرئة حيث تزيد التهوية لحدٍ ما عن التروية، فإن نسبة $\mathring{V}_A/\mathring{Q}$ هي حوالي 3. وتبلغ نسبة التهوية إلى التروية الإجمالية 0,85. وهذا يعني أن الأسناخ في قاعدة الرئة بالنسبة إلى تهويتها فائقة التروية قليلاً، بينما تكون الأسناخ في قمة الرئة قليلة التروية جداً. ويَظهرُ التغيرُ في نسبة $\mathring{V}_A/\mathring{Q}$ من قاعدة الرئة إلى قمتها بشكل تخطيطي في (الشكل 16-17). وبالرغم من الاختلافات المعتبرة في نسبة التهوية للتروية $\mathring{V}_A/\mathring{Q}$ بين قمة الرئة وقاعدتها، فإن تأثيرها على مجمل تبادل الغاز قليل جداً. وهذا هو السبب في أن ضغط الأوكسجين في الدم الشرياني أقل بـ 3 مم/زئبق مما يمكن أن يكون، لو كانت نسبة التهوية للتروية متساوية في كل أجزاء الرئة.

ويبيّن (الشكل 17-17) نتائج اضطراب التهوية، واضطراب التروية بشكل تخطيطي. (فالشكل 17-17a) يبيّن الحالة في الرئة الطبيعية. فضغط الأوكسجين الجزئي في الهواء المستنشق P_{IO_2} هو حوالي 150 مم/زئبقاً، وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي في الهواء المستنشق هو 0. ويتوزع الهواء المستنشق في الفراغ الميت التشريحي (السبل الهوائية الموصلة) والأسناخ. وضغط الأوكسجين الجزئي في غاز الأسناخ PA_{O_2} هو حوالي 101 مم/زئبق، وضغط ثاني أوكسيد الكربون



(الشكل 17-16)
رسم يبين تناقص نسبة التهوية الرئوية بالنسبة لجريان الدم الرئوي بدءاً من أعلى الرئة إلى أسفلها.



(الشكل a17-17)
العلاقة بين الأوكسجين المستنشق، ومزيج الأوكسجين وثاني أوكسيد الكربون في الدم الوريدي، والغاز السنخي والدم الشرياني في الرئة الطبيعية.

الجزئي في الأسناخ يقرب من 40 مم/زئبقاً. ويبلغ ضغط الأوكسجين الجزئي في الدم الذي يدخل الشعريات الرئوية حوالي 40 مم/زئبقاً، بينما يبلغ ضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي في دم الشعريات الرئوية حوالي 45 مم/زئبقاً. ونتيجة لذلك يكون ضغط الأوكسجين الجزئي في الدم الشرياني حوالي 98%، وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي في الدم الشرياني حوالي 40 مم/زئبقاً.

ولندرس الآن حالتين: الأولى، عندما يكون نصف الرئة مصاباً باضطراب التروية. والثانية، عندما يكون النصف الآخر مصاباً باضطراب التهوية.

اضطراب التروية

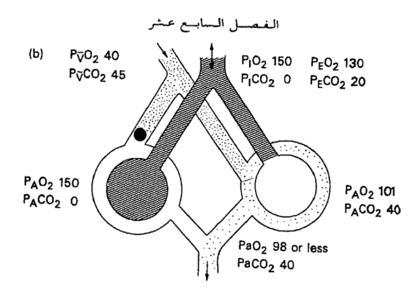
في (الشكل 17-b17)، فإن الشريان الرئوي الذي يروي جزءاً كبيراً من الرئتين مسدود. ويقرب ضغط الأوكسجين الجزئي وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي في الأسناخ التي يرويها الشريان المسدود من مقدارهما في الهواء المستنشق، أي 150 مم/زئبقاً للأوكسجين و0 لثاني أوكسيد الكربون. أما في الأسناخ التي تكون فيها التروية طبيعية فيكون فيها ضغط الأوكسجين الجزئي 101 ملم/زئبقاً وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي 40 مم/زئبق. بينما تكون هذه القيم في الدم الشرياني الممزوج 98 مم/زئبقاً و40 مم/زئبقاً على التوالي. وكما في الشريان الرئوي المسدود، يكون الأوكسجين في الأسناخ أعلى من ثاني أوكسيد الكربون، وتزيد الفروق السنخية لكل من الأوكسجين وثاني أوكسيد الكربون. وإن التهوية في الأسناخ الرئوية مكافئة لازدياد الفراغ الميت. وقد يطلق على الفراغ الميت الذي ينشأ بهذه الطريقة (الفراغ الميت السنخي). ويطلق على الفراغ الميت السنخي مع الفراغ الميت التشريحي (الفراغ الميت الفيزيولوجي). وفي مثل هذه الظروف تزيد نسبة إجمالي الفراغ الميت للحجم المدّي عن النسبة الطبيعية بحوالي 0,32، وتقاس هذه النسبة بمعادلة Bohr :

$$V_D/V_T = (PaCo_2 - PECo_2)/PaCo_2$$

وفي الحالة السريرية، يهبط ضغط الأوكسجين الجزئي في الدم الشرياني إذا كان مقدار السرير الوعائي الرئوي المسدود كبيراً، بسبب عدم القدرة على إشباع الدم بشكل ملائم.

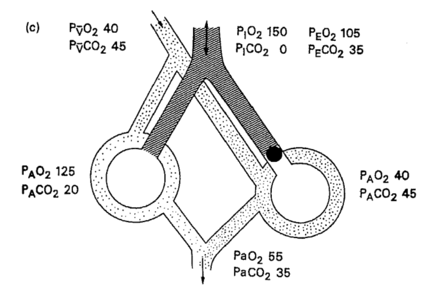
اضطراب التهوية

ويبيّن (الشكل 17-c17) نتائج انسداد التهوية عن قسم كبير من الرئتين. ففي الرئة المسدودة يصل ضغط الأوكسجين الجزئي، وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي في الأسناخ بسرعة إلى التوازن مع ضغط الأوكسجين الجزئي (40 مم/زئبق)، وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي (45 مم/زئبق) في



(الشكل 17-b17)

العلاقة المثالية بين الأوكسجين المستنشق، ومزيج الأوكسجين وثاني أوكسيد الكربون في الدم الوريدي، والغاز السنخي والدم الشرياني في حالة انسداد شريان رئوي كبير.



(الشكل 17-c17)

العلاقة المثالية بين الأوكسجين المستنشق، ومزيج الأوكسجين وثاني أوكسيد الكربون في الدم الوريدي، والغاز السنخي والدم الشرياني في حالة انسداد قسم كبير من الشجرة القصبية.

الدم الوريدي الممزوج . ويكون ضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2 في الدم الذي يترك هذا الجزء من الرئتين 40 مم/زئبقاً ، ويكون ضغط ثاني أوكسيد الكربون $Paco_2$ 45 مم/زئبقاً وهو شنت فعّال . وفي الرئة غير المصابة يكون ضغط الأوكسجين الجزئي في الأسناخ 101 مم/زئبق ، وضغط ثاني أوكسيد الكربون الجزئي في الأسناخ 45 مم/زئبقاً . ويكون ضغط أوكسجين في الدم الشرياني الذي يترك هذه الرئة 99 مم/زئبقاً وضغط ثاني أوكسيد الكربون 40 مم/زئبقاً . فإذا افترض أن ضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2 وضغط ثاني أوكسيد الكربون $PaCo_2$ في مزيج من دم مهوًى ، ودم غير مهوًى هي 70 مم/زئبقاً و43 مم/زئبقاً على التوالي ، فإن نقص الأوكسجين وفرط الكابينية (زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم) تنبه التهوية ، ويؤدي إلى زيادة ضغط الأوكسجين السنخي PAo_2 ، وهبوط ضغط ثاني أوكسيد الكربون السنخي $PAco_2$ في الرئة المهواة . ويمكن لضغط الأوكسجين السنخي PAo_2 أن يميل باتجاه قيمته في الهواء المستنشق . والواقع أنه يندر أن يتجاوز 130 مم/زئبقاً ، ولكن ضغط ثاني أوكسيد الكربون السنخي $PACo_2$ يمكن أن يهبط إلى 20 مم/زئبقاً . وينفرغ ثاني أوكسيد الكربون بسرعة أكبر من قبط الأوكسجين لأن :

1. فرق ضغط ثاني أوكسيد الكربون الوريدي ــ الشرياني الرئوي 45-40 = 5 مم/زئبق) هو أقل من ضغط الأوكسجين الوريدي ــ الشرياني الرئوي 100-40 = 60 مم/زئبقاً .
2. لاختلاف منحنى تفارق ثاني أوكسيد الكربون عن منحنى تفارق الأوكسجين .

وبسبب تسطح منحنى تفارق الهيموغلوبين ــ الأوكسجين ، فإن زيادة ضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2 من 98 إلى 120 مم/زئبق تؤدي إلى إضافة كمية صغيرة من الأوكسجين للدم ، ويؤدي هبوط ضغط ثاني أوكسيد الكربون الشرياني $PaCo_2$ من 40 إلى 20 مم/زئبقاً إلى التخلص من كمية كبيرة من ثاني أوكسيد الكربون .

ويحدث عند امتزاج الدم من الأجزاء المهواة من الرئة بالدم من الأجزاء غير المهواة ارتفاع خفيف في ضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2 عما كان عليه قبل حدوث فرط التهوية . ويكون ضغط ثاني أوكسيد الكربون الشرياني $PaCo_2$ طبيعياً أو منخفضاً (ما يقارب 35-40 مم/زئبقاً) . ويزداد الفرق بين الأوكسجين الشرياني والأوكسجين السنخي (PAo_2-Pao_2) كما لو كان الغاز السنخي آتياً من رئة غير مسدودة . ويمكن أن تكون نسبة الحجم الميت /للحجم المدّي (V_D/V_T) طبيعية أو مرتفعة إذا كان هناك فرط تهوية نسبية في الرئة غير المسدودة .

وتمثّل هاتان الحالتان السريريتان الشاذتان نماذجَ نظريةً تسهّل فهم الحالات السريرية المعقدة .

فحيثما يحدث تفاوت بين التهوية والتروية يزداد الفارق بين ضغط الأُوكسجين السنخي، وضغط الأُوكسجين الشرياني (PA_{O_2}-Pa_{O_2}). وعندما تكون التهوية ثابتةً في رئةٍ ضعيفة التروية، أو تكون التروية طبيعية في رئةٍ زائدة التهوية، تزداد نسبة الحجم الميت للحجم المدّي (V_D/V_T). ويهبط ضغط الأُوكسجين عند تروية الرئة سيئة التهوية، وقد يكون من المستطاع في البدء المحافظة على ضغط طبيعي لثاني أوكسيد الكربون الشرياني $PaCO_2$ عن طريق فرط التهوية كما في المرحلة الأُولى من الربو. أما إذا كان تباين التهوية ـــ التروية كبيراً بشكل مطلق فلا يمكن المحافظة على فرط تهوية يكفي لمنع ظهور فرط الكابينية (زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم).

ويمكن تمييز نقص الأُوكسجين الناتج عن تروية الرئة السيئة التهوية من نقص الأُوكسجين الناتج عن التحويل Shunting، أي الدم الوريدي الذي لا يتماسْ مع الغاز السنخي (مثل العيب الحاجـزي septal defects))، وذلك بإنشاق الأُوكسجين 100% للمـريض. فإذا تنـفس المريض الأُوكسجين لفترة كافية فإنه يمكن لضغط الأُوكسجين الشرياني أن يصل إلى ما يقارب 500 مم/زئبق في النهاية، حتى في المناطق سيئة التهوية من الرئة. وقد تكون التحويلة داخل الرئة أو خارجها.

وفي هذا التحليل لتباين التهوية ـــ التروية، اقترح أن قياس ضغط الأُوكسجين السنخي دليل هام على الاضطرابات الرئوية. بيد أن جمعَ الغاز السنخي من الرئتين الشاذتين صعب. والمتوقع، في الحالة الطبيعية، أن يعكِسَ تركيب الغاز في نهاية التنفس المدّي تركيب غاز الأسناخ الحقيقي، إلا أنه عندما يوجد تباين في التهوية، فإن الرئة الجيدة التهوية تنفرغ في أول الحجم المدّي، وتنفرغ الرئة السيئة التهوية في نهاية الحجم المدّي. ولذا، فإن نماذج نهاية الحجم المدّي قد تعطي قياسات مضللة عن مزيج غاز الأسناخ. وأحسن طريقةٍ لقياس ضغط الأُوكسجين السنخي هي جمع الغاز المزفور خلال فترة زمنية (عدة دقائق)، وسحب الدم الشرياني في أثناء جزء من هذه الفترة. ويقاس ضغط ثاني أوكسيد الكربون P_{CO_2}، وضغـط الآزوت PN_2، وضغـط الأُوكسجين P_{O_2} في الغـاز المزفور. وبما أن ضغط الأُوكسجين P_{O_2}، وضغط الآزوت PN_2 معروفان في الغازات المستنشقة، فإنه يمكن حساب حاصلة التنفس Resp quotient وهي 0,8 في الحالة الطبيعية، ثم يمكن معرفة ضغط الأُوكسجين السنخي PA_{O_2} من معادلة الغاز السنخي:

$$PA_{O_2} = P_{I}{O_2} - PA_{CO_2}/R$$

وتوجد علاقات مميزة جداً بين حجم الرئة (حجم غاز الصدر عادة الذي يقاس في السعة المتبقية الوظيفية). ووزن البدن[35]. ويبلغ حجم الغاز TGV عادة حوالي 30 ملغ/كغ، ويكون مرتفعاً قليلاً في ولدان قبل الأوان، ربما بسبب انحباس الغاز. وتستمر هذه العلاقة طيلة الحياة. وللحجوم الرئوية، عموماً، في الأطفال الكبار صلة بالطول والجنس، ويبدو أن العمر والوزن يساهمان في حجوم الرئة بدرجة أقل. والعلاقة بين المطاوعة والحجم الرئوي خطيّة وثابتة من السنة الأولى للعمر. والمطاوعة النوعية وهي: ($C_{sp} = CL/TGV$) تساوي عادة حوالي 1/0,06 سم/ماء[35-36].

ومع نمو السبل الهوائية تهبط المقاومة، وتزداد إيصالية السبل الهوائية (G_{aw}). وتوجد علاقة خطيّة وثيقة بين إيصالية السبل الهوائية وحجم الغاز في الصدر (TGV). والإيصالية النوعية مرتفعة في ولدان قبل الأوان، وتنقص بسرعة قرب الأوان، ثم تبقى ثابتة في السنة الأولى من العمر[35]. وربما كان هذا عائداً لنضج السبل الهوائية المبكر عن نضج الأسناخ. ويتم إجراء أغلب القياسات في الرضع عن طريق الأنف الذي يساهم بنصف المقاومة الإجمالية تقريباً. وهذا ما يوحي بأن السبل الهوائية في الأطفال أكبر نسبياً من السبل الهوائية في الكهول، وتتكيف مع نمو الأسناخ في الطفولة. ويزيد حجم البدن والحجوم الرئوية عموماً 20-30 مرة من فترة الوليد حتى الكهولة، بينما يزيد حجم السبل الهوائية 2-3 مرات. وتهبط الإيصالية النوعية بحوالي الثلث، مع أن الإيصالية تزداد بعشر أضعاف. وتزداد الحجوم الرئوية بمقدار ثلاثين ضعفاً. ويمكن أن يتبدل الضغط داخل الصدر بشكل متشابه في الطفولة والكهولة. وصرف الطاقة على العضلات التنفسية ثابت. وتساعد السبل الهوائية الكبيرة نسبياً في الأطفال على تقليل عمل التنفس، وتشكل معاوضة للتنفس بالأنف. بيد أن صغر حجم السبل الهوائية في الطفل يُعرضه لنتائج خطيرة، عند إصابته بمرض في السبل الهوائية.

إن ضغوط الارتداد الذُنب، وضعف جدار الصدر في الأطفال يؤديان إلى انغلاق السبل الهوائية الصغيرة في قاعدة الرئة. وهذا الانغلاق في السبل الهوائية يؤدي إلى حبس الغاز، ويساهم إلى حد ما في عدم توازن نسبة التروية ـــ التهوية. ويصبح انغلاق السبل الهوائية أقل ظهوراً مع النمو، ويحدث في حجوم رئوية أقل بكثير من السعة المتبقية الوظيفية. ويستمر في الطفولة المتأخرة، وأول الكهولة. ومع تقدم العمر، وفقد الضغوط الارتدادية، يبدي المُسن مرة ثانية انغلاقاً في السبيل الهوائي في حجوم رئوية مرتفعة[37]. وإن علاقة التهوية السنخية بمساحة سطح البدن تكون مماثلة في الوليد والكهل.

لأول مرة هرنغ Hering وبروير Breuer في عام 1868) . وقيمتها الوظيفية في البشر غير مؤكدة ، وقد تكون مهمة في الوليد . وقد تسبب المستقبلات المهيجة irritant recp فرط التهوية . وتنتشط المستقبلات J (المستقبلات قرب الشعريات الرئوية) بانفتالها كما يحدث في الوذمة الرئوية ، وتؤدي لفرط التهوية .

تقييم استجابات التهوية

يُوثّق التحكم في التهوية عادة بوصف الاستجابة ، سواء بتغير التهوية ، أو تغير الضغوط التي تظهر عن طريق جدار الصدر (مقابل فترة قصيرة من الانسداد) ، بوصف الاستجابة لتركيزات ثاني أوكسيد الكربون المتزايدة أو تركيزات الأوكسجين المتناقصة [30-31] . وتقاس التهوية في الدقيقة minute V عادة بمقياس النفس spirometry ، أو بتخطيط سرعة التنفس Pneumotachogragh في دارة تنفس مغلقة ، بينما يقاس الضغط الذي يظهر في 0,1 الثانية الأولى من الشهيق ($P_{0.1}$) مقابل الانسداد بِترْجام الضغط (P. Transducer) . ويعتقد أن الضغط الذي يظهر في 0,1 الثانية الأولى من الشهيق ($P_{0.1}$) هو مشعر محرك التهوية ، وبسبب عدم حدوث الجريان الغازي في هذه الفترة ، فلا يتأثر قياس الضغط الذي يظهر في 0,1 الثانية الأولى من الشهيق بمطاوعة الرئة أو مقاومة السبل الهوائية . وتستعمل تركيزات الغاز في نهاية التنفس المدّي كمشعرات للمنبه .

إن الاستجابة لفرط الكابينية «زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم» خطيّة linear ، والاستجابة لنقص الأوكسجين أسيّة oxponential ، أو زائدة القطع hyperbolic . ويمثل تسطح القطع الزائد hyperbola خمود الحساسية . ويمكن جعل الاستجابة خطيّة بنسبةِ التهوية لإشباع الأوكسجين [32] .

نمو الرئة الوظيفي

ينعكس تنامي الوظائف العصبية العضلية التنفسية في أثناء الحياة الجنينية بحركات الجنين التنفسية ، وبانتاج السورفكتنت لضمان ثبات الأسناخ بعد الولادة ، وبالسائل الذي يتم انتاجه وتمتلىء الرئة به وفقاً لحجم معادل للسعة المتبقية الوظيفية [33] . وينقذف بعض هذا السائل من الفم في أثناء الولادة ، ولكن معظمه يمتص بالأقنية اللمفية الرئوية في الساعات الأولى من الحياة . وتكون الرئتان عند الولادة صلبتين ومرتفعتي المقاومة ، وتبلغ الصلابة في الرئتين وارتفاع المقاومة حالة تبقى ثابتة طيلة فترة الوليد في بضع ساعات [34] .

التحكم في التهوية

إن الغاية من التحكم في الجهاز التنفسي هي إمداد الدم بأوكسجين كافٍ لمواجهة المتطلبات المختلفة، وتخليص البدن من ثاني أوكسيد الكربون. ويبدأ نظم التنفس من خلايا في منطقة الجسر Pons والبصلة تدعى «المراكز التنفسية». ويتم تعديل فاعلية المراكز التنفسية بدفعات impulses من المراكز الدماغية والمستقبلات الموضعية داخل القحف، والمستقبلات في الرئة والصدر، ومستقبلات الضغط، والمستقبلات الكيمياوية [29]. ويتألف الجهاز المنفذ من العضلات التنفسيَّة في جدار الصدر والحجاب. وتتأثر آليات التحكم وفاعلية المستقبلات بعدم النضج والنوم والأدوية، مما يفسر عدم الاستجابة لثاني أوكسيد الكربون، وتناقضية القفص الصدري وعارضات انقطاع النفس في الخديج.

المتحكم Controller

يتألف المتحكم من تجمعات خلوية مختلفة في البصلة والجسور Pons. ويتألف المركز البصلي من مجموعتين خلويتين هما: الخلايا الشهيقية (المجموعة التنفسية الظهرية)، والخلايا الشهيقية الزفيرية (المجموعة التنفسية البطنية). وقد تكون المجموعة البصلية مولّد النظم التنفسي الأولي. وقد يكون المركز القاطع للنفس apneustic centre في الجسور هو الأداة الموقفة للشهيق. وربما كان المركز الجاذب الرئوي pneumotaxic centre في الجسور هو الذي ينظم طراز التنفس.

التحكم الكيمياوي في التنفس

إن الجسم السباتي شديد الحساسية لتغير ضغط الأوكسجين الشرياني Pao_2، وذلك لارتفاع الدم فيه بشكل استثنائي. وتزيد استجابة الجسم السباتي بفرط الكابينية (زيادة ثاني أوكسيد الكربون في الدم) والاحمضاض. وتنقص هذه الاستجابة في الاقامة المديدة بالأماكن المرتفعة، وفي مرض القلب الخلقي، وفي الرياضيين «الألعاب الرياضية المجهدة». ويبدو أن أعظم استجابة لثاني أوكسيد الكربون Co_2 تحدث في المستقبلات المركزية في سطح البصلة البطني الجانبي.

المستقبلات الميكانيكية والتنفس

يُعتقد أن المعلومات من المستقبلات هي المسؤولة عن الشعور بحس الزلة. وأن المنبهات من المغازل العضلية في جدار الصدر، كما يحدث في التنفس الحملي loaded breathing، قد تزيد الجهد الشهيقي. فمستقبلات التمديد الرئوية في العضلات الملساء للسبل الهوائية تثبط الشهيق (كما وصفها

اختبارات وظيفة الرئة

تؤمّن اختبارات وظيفة الرئة دليلاً موضوعياً عن شدة المرض، وتؤدي إلى وضع تشخيص نوعي، وتُحسِّنُ مهارات الفاحص السريري، وتساعد المريض على إدراك شدة الداء.

استطبابات اختبارات وظيفة الرئة

مع أن قيمة اختبارات وظيفة الرئة النوعية في تقييم الأطفال المصابين وتدبيرهم بمختلف أمراض الصدر قد تم درسها في الفصول الخاصة، فإن بعض المبادىء العامة تعاد دراستها في هذا الفصل. وتجرى اختبارات وظيفة الرئة غالباً لتزويدنا بدليل موضوعي عن شدة الداء، وبخاصة في الربو والتليف الكيسي، حيث أن التقييم السريري لوحده قد لا يكون كافياً، وخصوصاً عندما لا تترابط الأعراض مع نتائج الفحص السريري. ومع أن هذه الاختبارات ليست ضرورية في تدبير العديد من الأطفال المصابين بالربو الخفيف، فإنها يجب أن تجرى في كل طفل يوجد شك في شدة مرضه، وفي كل الأطفال المصابين بمظهر سريري لانسداد سبل هوائية مزمن. واختبارات وظيفة الرئة في المصابين بانسداد السبل الهوائية المترقي مهمة لتحديد كفاية العلاج. وقد يكون مظهر فرط الفاعلية القصبية مشخصاً. وتؤمن اختبارات وظيفة الرئة دليلاً موضوعياً عن ترقي الأمراض الرئوية المزمنة، مثل التليف الكيسي، وتأثير المعالجة فيها.

وإن قياس ضغط أوكسجين الدم الشرياني، وقياس ضغط ثاني أوكسيد الكربون الشرياني، وقياس ضغط ثاني أوكسيد الكربون في الشعريات الشريانية مهمٌّ في تدبير المرض التنفسي الحاد الشديد.

تقييدات العمر

يندر أن تكون نتائج دراسة الآليات الرئوية في الأطفال دون 6-8 سنوات من العمر موثوقة، إذ تتطلب أغلب الاختبارات فِعلاً، يصعب على الطفل الصغير الذي يبدو عليه الخوف، تحقيقه.

ويمكن قياس السعة المتبقية الوظيفية والمطاوعة الديناميكية والمقاومة الرئوية ومقاومة السبل الهوائية في الأطفال دون الشهر الثاني عشر من العمر، وذلك باستعمال مِخْطاط حجوم الرئة plethysmograph. ويمكن الحصول على معلومات عامة من هذه الاستقصاءات. ومن غير المحتمل أن تصبح هذه الاجراءات روتينية، لما تتطلبه من مهارات وزمن وتجهيزات.

وما زالت اختبارات المقاومة المذبذبة، وتمديد الهليوم والحجوم الرئوية، وتفريس الرئتين بالنويات المشعة (ومضان الرئة)، واختبار إفراغ النتروجين بالنفس المتعدد، ما زالت بحاجةٍ لتعيين قيمتها وتحديد مصداقيتها في الأطفال ما بين السنة الأولى والسنة السادسة من العمر [38-39].

الزفير القسري

تستند أغلب اختبارات وظيفة الرئة المستعملة إلى الزفير القسري، حيث يتنفس المريض حتى **السعة الرئوية الإجمالية** (TLC)، ثم يزفر بأعنف وأسرع ما يستطيع حتى يتم الوصول إلى **الحجم المتبقي** (RV). ويمكن قياس درجة انسداد السبل الهوائية بواحدة، أو أكثر من الطرق التالية:

معدل جريان الزفير القمي (PEFR)

يتم الوصول إلى قمة الجريان بسرعة بالزفير القسري، وتقاس قمة الجريان عادة بمقياس الجريان القمي لرايت. وهو اختبار بسيط تسهل إعادته في انسداد السبل الهوائية. وجهاز رايت غير مكلف. والأمراض التي تؤثر فيه مميزة جداً، وهي الأمراض التي تسبب انسداد السبل الهوائية. ويعتمد هذا الاختبار على تعاون المريض، وما يقوم به من جهد عضلي، كثيراً، بحيث تتحسن القراءات مع التدريب، وهو ما يجب أخذه بالاعتبار عند استعمال الجهاز في مناسبات عديدة، لتقييم تحسن وظيفة السبل الهوائية.

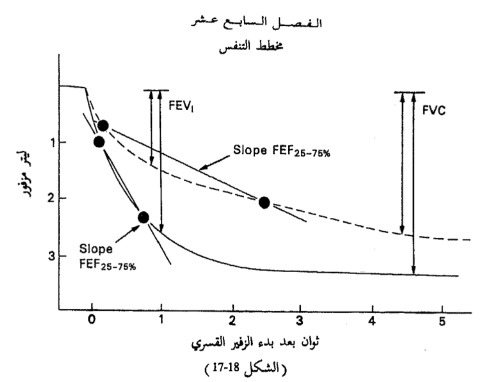
والاختبار مقبول عموماً، لكي نحصل على دليل عن شدة انسداد السبل الهوائية في الربو، ولكنه لا يكشف درجات الانسداد الخفيفة.

السعة الحيوية والسعة الحيوية القسرية

تقاس السعة الحيوية بمقياس النفس Spirometer الرطب أو الجاف. وهي حجم أكبر تنفس ممكن. وتنقص السعة الحيوية في الاضطرابات العضلية العصبية، وفي الأمراض التي تسبب تليفاً رئوياً، كما أنها تنقص في انسداد السبل الهوائية، إذا كان الحجم المتبقي مُرتفعاً. ويُفرق قياس حجم الزفير القسري في الثانية الأولى FEV_1 بين إصابات الرئة وإصابة السبل الهوائية.

الحجم الزفيري القسري في الثانية الأولى FEV_1

وكما يوحي به اسمه، فإن هذا الاختبار يقيس حجم الزفير خلال الثانية الأولى من الزفير القسري (الشكل 17-18). ويجب أن يَستنشق الطفل إلى أقصى مدى ثم ينفخ بأعنف وأسرع



(الشكل 17-18)

رسم بياني زماني حجمي. يقيس مخطط التنفس السعة الحيوية (VC) وحجم الزفير القسري في الثانية FEV_1 ومعدل جريان منتصف الزفير القسري $FEF_{25-75\%}$، حيث يبين المنحنى الطبيعي (الخط المتصل) والمنحنى في انسداد السبل الهوائية (الخط المتقطع).

ما يمكن، ويستمر بالنفخ طيلة فترة الجريان، أو لمدة ست ثوانٍ على الأقل.

ومن المألوف في الممارسة أن يُنسبَ الحجم المزفور إلى السعة الحيوية، ويعبّر عن النتيجة بالنسبة المئوية. فإذا كانت النسبة أقل من 70% فالمريض مصاب بانسداد السبل الهوائية. بيد أن نسبة حجم الزفير القسري في الثانية الأولى إلى السعة الحيوية لا تمثّل شدة الانسداد الحقيقية، إذا كانت السعة الحيوية منخفضة، أو إذا لم يستطع المريض النفخ حتى النهاية. وليست نسبة حجم الزفير القسري في الثانية الأولى إلى السعة الحيوية بأحسن طريقة لتحليل حجم الزفير القسري في الثانيـة الأولى FEV_1. أو أن يُعبّـرَ عنـه بالنسبـة المئويـة إلى القيـاس الطبيعـي وفـق عمـر المريض وجنسه وطوله.

إن حجم الزفير القسري في الثانية الأولى FEV_1 أقل اعتماداً على تعاون المريض من معـدّل جريان الزفير القممي PEFR إذا أجرى المريض جهداً متوسطاً. وهو أكثر حساسية من معدّل جريان الزفير القسري. بيدَ أنه لا يكشف انسداد السبل الهوائية الصغيرة الخفيف. وبرغم هذه التقييدات فإن حجم الزفير القسري في الثانية الأولى FEV_1 أكثر الاختبارات المستعملة على نطاقٍ واسع لكشف انسداد السبل الهوائية.

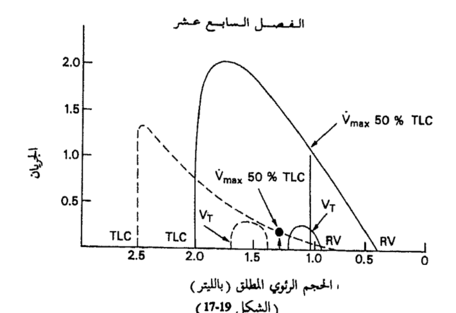
معدّل جريان منتصف الزفير القسري ($FEF_{25-75\%}$)

وهو معدّل الجريان طيلة المدة المتوسطة في السعة الحيوية القسرية ، وكان يدعى سابقاً بمعدّل جريان الزفير المتوسط الأعظمي (MMEF) . ويقاس بمتوسط معدل جريان 75-25% من السعة الحيوية في أثناء الزفير القسري . ويمكن الحصول عليه بقياس منحدر النصف المتوسط لمخطط التنفس المعياري spirogram (الشكل 17-18) . وهو اختبار أكثر حساسية من حجم الزفير القسري في الثانية الأولى FEV_1 لكشف انسداد السبل الهوائية الخفيف . ويُسبب اختلاف حجوم الرئة تغيراً في القياس ، يجب أن يؤخذ بالحسبان ، وبخاصة عند تفسير الاستجابة للاختبار ، والاستجابة للمعالجة .

منحنى حجم الجريان الزفير الأعظمي (MEFV) Curve

وينسبُ هذا المنحنى جريان الزفير الأعظمي لحجم الرئة في كل اللحظات في أثناء الزفير القسري ، مع رسم بياني فوري للجريان ، مقابل الحجم الرئوي (الشكل 17-19) . وهو من أكثر طرق تحليل الزفير القسري إرضاءً ، كما أنه طريقة حساسة جداً لتحري انسداد السبل الهوائية الخفيف وكشفه ، وفقد مرونة الارتداد [40] . ويقاس المنحنى عادة بقياس الجريان بنسبة مئوية ثابتة للسعة الرئوية الاجمالية (TLC) (وهي 50% عادة) ، أو بالنسبة المئوية للسعة الحيوية VC (وهي 25% عادة) . ويبيّن المنحنى بوضوح ما إذا كان المريض يقوم بالأداء بشكل مثمر ، كما يفيد في التعليم حيث يوضح تخطيطياً مشاكل الانسداد المتقدم (الشكل 17-19) . وفي هذه الحالة قد يكون التنفس المدّي مطابقاً لمنحنى الجريان الزفيري الأعظمي ، والطريقة الوحيدة لزيادة التهوية هي بزيادة الحجم المدّي ، أو بالتنفس لأقصى السعة الحيوية .

يعتمد الجزء الأول من المنحنى على الجهد ، ولكن في السعة الحيوية دون 75-85% فإن الجريان الأعظمي $\mathring{V}_{max}$ مستقل عن الجهد ، ويعتمد على مقاومة قسم التيار الصاعد والارتداد المرن السكوني . وفي الحجوم الرئوية المنخفضة عندما تتحرك نقطة تساوي الضغط بعيداً في قسم التيار الصاعد فإن وظيفة السبل الهوائية الصغيرة تكشف بانخفاض الجريان الأعظمي V_{max} . ويتأثر المنحنى في كل من أمراض السبل الهوائية والأمراض المتنية ، ولكن إذا تم قياس الارتداد المرن السكوني لوحدهِ فإن مقاومة قسم التيار الصاعد يمكن أن تُحسبَ مباشرة من منحنى حجم جريان الزفير الأعظمي MEFV . وتساعد هذه القياسات في تفريق مرض السبل الهوائية عن الأمراض التي تؤثر في الارتداد المرن للرئة .



(الشكل 17-19)

التغيرات في منحنى جريان الزفير الأعظمي MEFV تبعاً للمرض. ويظهر المنحنى الطبيعي على شكل خط متصل ومنحنى انسداد السبل الهوائية على شكل خط متقطع. كما يبين أن التبدل في حجم الرئة المطلق يُظهِر تغيرات هامة في جريان أي حجم عند الإصابة بانسداد السبل الهوائية.

ويمكن الحصول على معلومات إضافية بقياس الجريان الأعظمي V_{max} في أثناء تنفس غاز منخفض الكثافة (80% هيليوم و20% أوكسجين). فعندما يكـون موضع الانسداد في السبـل الهوائية الصغيرة، فإن الزيادة الطبيعية في الجريان الأعظمي عند تنفس غاز قليل الكثافة في الحجوم الرئوية المنخفضة لا تدوم طويلاً.

وعند تسجيل الجهد الزفيري الأعظمي والجهد الشهيقي الأعظمي بشكل مستمر يمتد منحنى حجم الجريان الزفيري الأعظمي على شكل عروة. وعادة ما يكون جريان الشهيق الأعظمي مماثلاً تقريباً لجريان الزفير الأعظمي في وسط الحجوم الرئوية. والقيمة العظمى للعروة هي في إثبات وجود انسداد سبل هوائيـة علويـة (آفـات الرغامـى عادة) والتـي تسبب نقصاً عظيمـاً في جريان الشهيق.

فاعلية السبيل الهوائي

إن الاستجابة الشائعة التي تحدثها فاعلية السبيل الهوائي هي الاستجابة لموسعات القصبات لإثبات تشخيص الربو، وتحديد درجة العكوسية. وتُقاس الاستجابة عادة بتبدل حجم الزفير القسري في الثانية FEV_1، وبتبدل معدل جريان الزفير القسري الأعظمي $FEF_{25-75\%}$، أو بتبـدل الإيصالية النوعية G_{sp}. والزيادة فوق 20% مشخصة عادة للاستجابة لموسعات القصبات.

ولكشف فرط الفاعلية القصبية لاختبارات مختلفة (الجهد، الهواء البارد، الهيستامين، الميتاكولين، دور المستأرج في تشخيص الربو). وما زالت هذه الاستقصاءات قيد البحث والدراسة. ويقيس اختبار تحريش الجهد التبدل في معدل جريان الزفير القمي، أو تبدل حجم الزفير القسري في الثانية، عند الجري على Treadmill لمدة ست دقائق، أو استعمال دراجة القدم بمعدل 6 كم/ساعة، وبزاوية ميل 10% . ويدل الهبوط إلى أكثر من 12% في أحد الاختبارين على فرط الفاعلية القصبية [41] . ولفرط التهوية بالهواء البارد تأثير مشابه [42] . ويجرى اختبار الهيستامين بقياس حجم الزفير القسري في الثانية FEV_1 بعد نشقات متكررة ومتزايدة (10-0,03 ملغ/مل) من الهيستامين، بفاصلة زمنية قدرها ثلاث دقائق. والجرعة التي تُحدِثُ هبوطاً في حجم الزفير القسري في الثانية الأولى قدره 20% (PC_{20})، تعبر عن قياس درجة الفاعلية القصبية [43] .

الحجوم الرئوية السكونية

يتطلب قياس الحجوم الرئوية تحديد الحجم الرئوي المطلق، والذي يتم إجراؤه في السعة المتبقية الوظيفية عن طريق تقنية تخفيف الغاز (الهليوم عادة)، أو عن طريق تخطيط تحجم البدن plethysmography . ويمكن حساب سائر الأقسام الفرعية لحجم الرئة (الشكل 17-4) بإضافة السعة الشهيقية إلى السعة المتبقية الوظيفية وطرح حجم الزفير الاحتياطي منها. وتفيد تقنيات تخفيف الغاز في الأطفال المصابين إصابة خفيفة، أو متوسطة في السبل الهوائية، مع احتباس قليل من الغاز. فعند وجود انسداد في السبل الهوائية لا يصل الغاز إلى النواحي المسدودة، وتكون السعة المتبقية الوظيفية قليلة. وإن قياسات التخطيط التحجمي، في هذه الحالة، أكثر صحةً.

وتتأثر السعة الرئوية الاجمالية TLC أولاً في الإصابة المتنية، وتنقص عادة في التليف الرئوي. وقد تنقص في الاضطرابات العضلية العصبية. وقد تزداد في داء السبل الهوائية الانسدادي الشديد. ويزداد الحجم المتبقي RV، ونسبة الحجم المتبقي/السعة الرئوية الاجمالية (وهي أقل من 30% في الحالة الطبيعية) في إصابة السبل الهوائية، وذلك عندما يحتمل أن تنغلق السبل الهوائية في حجوم رئوية مرتفعة. وقد تحدثُ الاضطرابات العضلية العصبية زيادة في الحجم المتبقي. ويزداد الحجم المتبقي عند فقد الارتداد. وينقص الحجم المتبقي في الأمراض التليفية.

إن قياس السعة المتبقية الوظيفية معقد كثيراً. وقد يتأثر بكل أنماط شذوذات السبل الهوائية، وشذوذات المتن الرئوي. فإذا فقدت الرئة مرونتها انجذب جدار الصدر وارتفعت السعة المتبقية

الوظيفية بالنسبة للسعة الحيوية، بينما تؤدي زيادة الارتداد في التليف إلى انخفاض السعة المتبقية الوظيفية بالنسبة للسعة الحيوية. وفضلاً عن ذلك، وبسبب اعتماد السعة المتبقية الوظيفية على ارتداد جدار الصدر، فإنها تتأثر كثيراً بوزن محتويات البطن، التي تؤدي إلى زيادة السعة المتبقية الوظيفية في الوقوف، ونقصها في الاستلقاء.

المقاومة

لقد تم تطوير طرق مختلفة لقياس المقاومة يُعَبَّر عنها بلغة الضغط والجريان (المقاومة= الضغط/الجريان).

ويتم الحصول بهذه الطرق على قياسات لا تتطلب الزفير القسري، وهي قليلة الاستعمال عموماً، لأنها تتطلب تجهيزات غالية، والانتباه للنقاط التفصيلية. ويقاس الجريان عادة من الفم بتخطيط سرعة التنفس Pneumatography. وتعتمد نقاط قياس الضغط على نمط المقاومة المقيسة، والأكثر شيوعاً هو مقاومة السبل الهوائية عندما يهبط الضغط الوثيق الصلة بالموضوع من السنخ إلى الفم. ويمكن قياس ضغط الأسناخ باستعمال تخطيط تحجم البدن. وتُحسبَ المقاومة الرئوية، وهي مجموع مقاومة السبل الهوائية ومقاومة النسيج الرئوي بنسبة الجريان لفارق الضغط بين الفم والجوف الجنبي. ويقدر هذا الضغط ببالون داخل المريء. وبما أن مقاومة النسيج الرئوي قليلة جداً، فإن هذا القياس يمثل مقاومة السبل الهوائية بالدرجة الأولى.

وتُحسبُ المقاومة التنفسية، وهي مجموع مقاومة احتكاك السبل الهوائية والنسيج الرئوي وجدار الصدر بالتذبذب القسري forcibly oscillating، وتحتاج هذه الطريقة بعض التعاون، وقد تكون مفيدة في الأطفال الصغار. ومع أنها طريقة يسهل إجراء القياس بها نسبياً، فإنه يصعب تفسيرها في المصابين بانسداد السبل الهوائية الشديد، حيث إن القيمة المحسوبَة قد لا تعطي دليلاً صحيحاً على شدة الانسداد.

وقد تكون قياسات المقاومة شاذة في انسداد السبل الهوائية الكبيرة، أو المتوسطة، أو في تضيق السبل الهوائية الصغيرة المنتشرة. ولا تكون قياسات المقاومة شاذة في الأمراض التي تُحدث شذوذات خفيفة في السبل الهوائية المحيطية.

الاختبارات الأخرى

المطاوعة

إن المطاوعة هي تبدل الحجم في وحدة تبدل الضغط عبر الرئة . وأحسن ما توصف الخواص المرنة في الرئة بمنحنى الارتداد المرن السكوني ، والذي يُقاس بقياس الضغط عبر الرئة ببالون في المريء[46] ، وقياس الحجم الرئوي في أثناء إعاقة الفش من السعة الرئوية الاجمالية TLC إلى الحجم المتبقي RV . وانحدار المنحنى في أي حجم رئوي هو المطاوعة السكونية لذلك الحجم الرئوي الخاص . وهو أكثر فحص مُرضٍ للأمراض المتنية ، ويتطلب تعاوناً كبيراً من المريض ، وتجهيزات معقدة ، وتقنية ماهرة .

يشاهد ازدياد الارتداد ونقص المطاوعة في الرئات الصلبة ، وفي الرئة بحالة الصدمة ، وفي داء الأغشية الهلامية ، وفي تليف الرئة . ويترافق نقص الارتداد مع تخرب النسيج الرئوي ، كما يشاهد في النفاخ ، ولو أنه نادر في الأطفال .

ويمكن إجراء قياس المطاوعة في المرضى المصابين بالشلل الموضوعين على المِنْفَسة Ventilator بنسبة التبدل في الحجم لضغط السبل الهوائية في أثناء التنفس في كيس . وهذا هو قياس مطاوعة الرئتين وجدار الصدر .

ويمكن قياس علاقات الحجم ــ الضغط في أثناء التنفس المدّي بقياس تبدلات الضغط ، والحجم بين نهايتي الزفير والشهيق . وتكون هذه المطاوعة الديناميكية شاذة في المرض المتني ، وفي اضطرابات السبل الهوائية . وتصغر نسبة الحجم المدّي المعادل للناحية المسدودة جزئياً بالتدريج ، مع ازدياد ترداد التنفس . ويقبل قياس المطاوعة الديناميكية المعتمدة على الترداد كطريقة لكشف مرض السبل الهوائية الصغيرة ، عندما تكون اختبارات وظيفة الرئة الأخرى طبيعية[47-25] .

التهوية والتروية الناحيّة

يمكن تقويم توزع التهوية والتروية الناحي بتفريس الرئة (ومضان الرئة) باستعمال الواسمات الشعاعية النووية مثل اكسينون Xenon[39] . وقيمة هذه الطريقة محدودة ، وتستعمل عادة لإثبات الإصابة المرضية الموضوعية ذات التهوية والتروية القليلة .

منحنيات تنفس النتروجين المتعدد أو المفرد

يمكن كشف إصابة السبيل الهوائي المنتشرة ، أو فقد الارتداد المرن بتنفس نشقة صغيرة مفردة من غاز واسم مثل الهليوم في أثناء تنفس الهواء، أو بالنتروجين المتبقي في أثناء تنفس أوكسجين 100% .

يتوزع الهليوم المستنشق في بدء الشهيق التام بشكل متميز في القمة . وتشاهد أربعة أطوار في الزفير البطيء هي : الفراغ الميت ، ومزيج من الفراغ الميت والغاز السنخي ، والصفيحة السنخية ، وحجم الانغلاق closing V (الشكل 17-13) . ويكون حجم الانغلاق في حالة المرض في أعلى نقطة من السعة الحيوية ، بسبب انغلاق السبل الهوائية السريع جداً .

وتصبح صفيحة الغاز السنخي منحدرة باستعمال النتروجين المتبقي في تنفس أوكسجين 100% ، كما أن النواحي الجيدة التهوية التي يوجد فيها نتروجين قليل تنفرغ أولاً ، بينما تنفرغ النواحي السيئة التهوية والتي يوجد فيها النتروجين المرتفع في النهاية[50] .

وبرغم أن ميل slope الصفيحة السنخية يرتفع في المرض الخفيف في الطفولة ، فإن ازدياد حجم الانغلاق غير شائع الحدوث في المرض الرئوي في الأطفال[48] .

والطريقة البديلة هي معرفة المقادير القليلة من النتروجين في أثناء تنفس أوكسجين 100% . ويوفر تنفس مقادير قليلة متكررة من النتروجين دليلاً غير نوعي عن مرضيات الرئة[51] .

يعتبر قياس ضغط الأوكسجين Po_2 وضغط ثاني أوكسيد الكربون PCo_2 و PH في نموذج من دم شرياني عملاً روتينياً في أغلب مستشفيات الأطفال ، في الوقت الحاضر . ويمكن إجراؤه بطريقة غير راضة ، وله قيمة خاصة في تدبير المصابين بالربو الشديد ، والتهاب القصيبات الحادة ، وأمراض الرئة الأخرى . والقياس من الشعريات صحيح بالنسبة لضغط ثاني أوكسيد الكربون PCo_2 والـ PH . وإذا كان الطرف دافئاً ، والدوران جيداً فإن قياس ضغط الأوكسجين Po_2 من الشعريات يتوازى مع قياسه من الشريان . ومع ذلك فإن القياس من الشعريات أقل وثوقية . وليس أقل إيلاماً من البزل الشرياني ، واستطبابة نادر . ويقاس الأوكسجين عبر النسيج الخلوي في فترة الوليد ، ونادراً ما يقاس الأوكسجين بهذه الطريقة بعد فترة الوليد . ولمقياس التأكسج من الأذن Ear oximeter فائدة ثابتة في الأطفال الكبار ، لإجراء القياسات المستمرة غير الراضة للأوكسجين المشبع .

إن ضغط الأوكسجين Po_2 دون 85 مم/زئبقاً غير طبيعي في أغلب الأطفال . فإذا كان الطفل

مصاباً بفرط التهوية فيجب أن تكون القيمة الطبيعية أعلى. وأكثر حساب صحيح لضغط الأوكسجين هو المدروج السنخي ـــ الشرياني A-a gradient والذي يجب أن يكون أقل من 15 مم/زئبقاً. ويحسب الأوكسجين السنخي من معادلة الغاز السنخي (ص463). وارتفاع المدروج السنخي ـــ الشرياني مشعر حساس في وقت مبكر من المرض الرئوي. وقد تستعمل القياسات المتكررة في أثناء تنفس أوكسجين 100% لاثبات وجود تحويلات تشريحية.

ويستعمل قياس ضغط ثاني أوكسيد الكربون PCO_2 بالأصل لتحديد كفاية التهوية. ويدل ارتفاع ثاني أوكسيد الكربون فوق 45 على نقص التهوية، أو على لا توازن شديد بين التروية ـــ التهوية. وقد ينتج نقص التهوية في إخفاق التحكم بالتنفس، والضعف العضلي، والمرض الرئوي الشديد (الجدول 17-1)، ويترافق احتباس ثاني أوكسيد الكربون مع الاحمضاض التنفسي. فإذا كان الاحمضاض حاداً هبط الـ PH.

الانتشار

تقاس سعة الانتشار في الرئتين عادة بتنفس تركيزات منخفضة من أحادي أوكسيد الكربون وقياس قبطه. ويتم إجراء هذا الاختبار في الراحة والجهد. وتفسيره معقد، فالأمراض المتنية المؤدية إلى نقص قبط أحادي أوكسيد الكربون نادرة في الأطفال؛ لذا يندر استعمال هذا الاختبار.

اختبار الجهد

يمكن اللجوء إلى حمولة العمل المتزايدة التي تقاس بمقياس العمل الدوري cycle ergometer لقياس تأثير الجهد على المعدل القلبي والتهوية، وقبط الأوكسجين، ونتاج ثاني أوكسيد الكربون. وتدل هذه الاختبارات على ما إذا كانت تقييدات الجهد بسبب شذوذ في التهوية، أو شذوذ في تبادل الغاز، أو حالة قلبية، مفيدة[53-52].

وظيفة العضلات التنفسية

إن معدلات الجريان القمي وقياس النفس spirometry تعكس بطريقة غير مباشرة قوة العضلات التنفسية. بيد أن قياس الضغوط الأعظمية المتولدة في الانسداد يؤمن تقييماً مباشراً لوظيفة العضلات التنفسية[54]. وقد يتم توثيق قابلية التعب بمناورات الضغط الأعظمي المتكررة.

(الجدول 17-1)
أسباب القصور التنفسي

انسداد السبل الهوائية	الأمراض الرئوية الحاصرة
الشذوذات الخَلْقية رتق الحفرة الأنفية، متلازمة بيير روبين، عدم التوافق البلعومي، شلل الحبال الصوتية، الناسور المريئي الرغامي، تضيق الرغامى، تلين القصبات، النفاخ الفصي.	**الشذوذات الخَلْقية** لا تكّون الرئة، نقص تنسج الرئة، كيسات الرئة، الفتق الحجابي، ضعف العضلات، الحدب الجنفي، الختل الصدري.
الرشف العقي، المخاط، الحليب، السموم، القيء، الجسم الأجنبي، الغرق.	**الرض أو التمزق** الصدر المصدوع Flail chest، استرواح الصدر.
الخمج الخانوق، التهاب لسان المزمار، الخناق الغشائي، ضخامة اللوزتين، خراج البلعوم، السعال الديكي «الشاهوق» ذات الرئة، التهاب القصيبات، التليف الكيسي، المرض الرئوي.	**الخمج** ذات الرئة، التليف الكيسي «إصابة الرئة»، إصابة المتن الرئوي غير الخمجي، داء الأغشية الهلامية، احتباس المفرزات وانخماص الرئة، النزف الرئوي، الوذمة الرئوية، التهاب الرئة الكيمياوي، متلازمة ويلسون ميكتي، خلل تنسج القصبات والرئة، التليف الرئوي.
الأورام الورم الدموي، الورم الرطب الكيسي cystic hygroma الورم المسخي teratoma، الكيسة قصبية المنشأ، الأورام المنصفية.	**إصابة الجنب** انصباب الجنب، أورام جدار الصدر.
الأليرجيا التأق، الربو، تشنج الحنجرة	**التثبيط التنفسي المركزي** أذية الرأس، أورام باطن القحف، أخماج الجملة العصبية المركزية، الأدوية، الاختناق.

التحكم في التهوية

يتم توثيق التحكم في التهوية بقياس الاستجابة لتركيزات متزايدة من ثاني أوكسيد الكربون،

وتركيزات متناقصة من الأوكسجين [30-32] . ويمكن قياس الاستجابة كاستجابة التهوية (التهوية في الدقيقة) أو كاستجابة جدار الصدر (الضغط المتولد في 0,1 ثانية بعد الانسداد : $P_{0.1}$) . وقد تكون استجابة التهوية شاذة بسبب شذوذ المركز التنفسي، أو بسبب مرضيات الرئة . ويعكس قياس الضغط المتولد في 0,1 ثانية استجابة المركز التنفسي المستقلة عن مرضيات الرئة .

الاختبارات والتجهيزات

يكتشف معظم الأطباء أن مقياس الجريان القمي هو أكثر جهاز عملي مفيد لوظيفة الرئة بالنسبة للاستعمال المنتظم . ويصلح أيضاً استعمال مقياس الجريان القمي لرايت ومقياس الجريان القمي الصغير . وتستعمل هذه الأجهزة لتقويم تقدم المرض، ومناطرة الاختلاف اليومي diurnal variation للمرض في المنزل، وقياس الفاعلية القصبية .

وقد يحتاج الأمر أحياناً قياس السعة الحيوية وقياس حجم الزفير القسري في الثانية الأولى، وقياس معدل جريان منتصف الزفير القسري $FEF_{25-75\%}$ بمقياس النفس . ويجرى عادة قياس النفس spirometry في مخبر الوظيفة الرئوية . ويجدر أحياناً استعمال مقياس النفس في ممارسة الاختصاص . وتوجد أشكال مختلفة لمقياس النفس، منها الرطب والجاف، والثابت والقابل للنقل، والآلي والكهربائي . ومقياس النفس الآلي بسيط ومضبوط وموثوق، ولكنه مزعج عموماً . والمخطاط الحيوي Vitalograph هو أكثر الأجهزة القابلة للنقل في هذه المجموعة . ومقياس النفس الالكتروني أقل إزعاجاً، ويعطى نسخة للنتائج، ولكنه غالٍ وتصعب معايرته .

وتقاس الحجوم الرئوية السكونية بتخفيف الغاز أو بتخطيط التحجم plethysmography في مخبر الوظيفة الرئوية . وتقاس منحنيات حجم جريان الزفير الأعظمي بتخطيط سرعة التنفس pneumotachograph أو بالترجام Transducer . وتجرى هذه الفحوص في المخبر أيضاً . ولهذه الاختبارات فائدة خاصة في متابعة ترقي المرض واستجابته للمعالجة . وقد يكون من الضروري إجراء عدد من الاختبارات لمتابعة ترقي المرض، حيث لا يوجد اختبار وحيد يتميز بحساسية كبيرة في كل المرضى [50] .

ولتحليل غازات الدم فائدة كبيرة في إثبات شدة الداء الرئوي، واستجابته للمعالجة .

وتستعمل الاختبارات الأخرى المذكورة في الوقت الحاضر كوسائل بحث فقط . وقد تم تطوير خطوط مرشدة لمعايرة الجهاز وإجراء الاختبارات [54] .

ما القيم الطبيعية؟

يجب أن يُعيِّن كل مخبر قيمةُ الطبيعية الخاصة به تبعاً للعرق والحالة الاقتصادية والاجتماعية لسكان المنطقة . وإن القيم التي تصلح كمرجع متيسرة[2] . وتقارن بالقيم الطبيعية لنفس الجنس والطول . وقد يستعمل طول الباع Arm span بدل القامة عند وجود الحدب والجنف . ويقع المجال الطبيعي لأغلب قياسات وظيفة الرئة بين ±20-30% . وعندما يعرف الانحراف المعياري أو نتائج اختبار خاص فإن إضافة انحرافين معياريين أو طرحهما أكثر صحة[55] .

منحنيات النمو الطبيعية

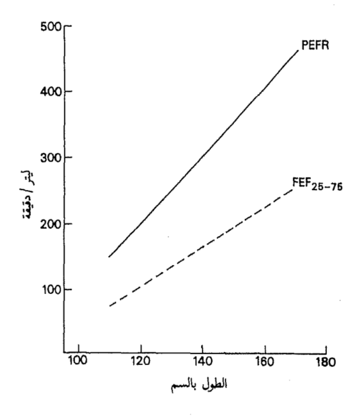
لقد تبين أن منحنيات بعض الاختبارات الشائعة المستنبطة من القيم الوسطية لدراسات مختلفة ، تدل على تبدلات تحدث مع النمو (الشكل 17-20,a,b,c) . ويوجز الجدول (17-2) هذه البيانات . وتوجد المعدلات الطبيعية المفصلة موثقةً في كتاب بولغار وبرومادات[2] .

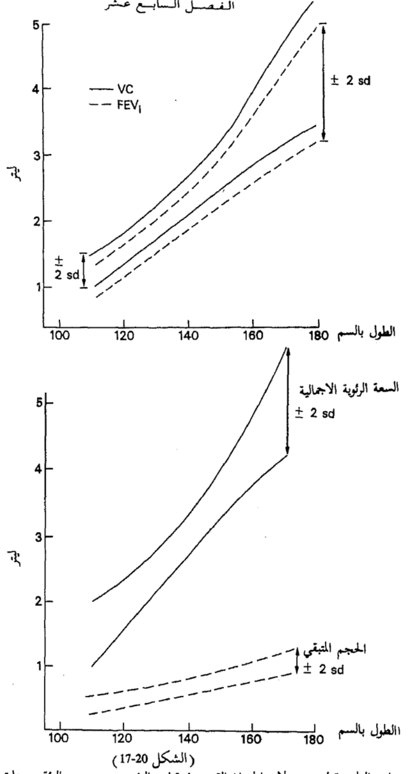
	الذكر			الأنثى		
الطول سم	معدل جريان الزفير القمي	السعة الحيوية	حجم الزفير القشري في الثانية الأولى			
120	195	1.6	1.4	199	1.5	1.3
125	220	1.8	1.5	225	1.7	1.5
130	251	2.0	1.7	252	1.9	1.7
135	279	2.2	1.9	279	2.1	1.9
140	307	2.4	2.1	305	2.3	2.1
145	335	2.7	2.3	332	2.5	2.2
150	363	2.9	2.4	359	2.8	2.4
155	390	3.2	2.7	385	3.0	2.6
160	418	3.4	3.0	412	3.3	2.7
165	446	3.8	3.3	438	3.6	3.0
170	474	4.0	3.6	465	3.8	3.1
175	502	4.3	3.8	492	4.1	3.3
180	530	4.8	4.3	518	4.3	3.5

ملحق

لقد استعملت الوحدات التقليدية في هذا الفصل . وما زالت هذه الوحدات تستعمل بشكل عام . ويؤيد البعض استعمال وحدات دولية قياسية (SI) ، لذا تحوي اللوحة التالية على الوحدتين وعوامل تحويل الوحدات التقليدية إلى وحدات دولية قياسية (SI) .

القياس	الوحدات التقليدية	الوحدات الدولية	عامل التحويل
الجريان	l/sec	$l.s^{-1}$	1
الضغط	cmH_2O	kPa (kilopascal)	0.0981
توتر الغاز	mmHg (torr)	kPa	0.1333
المطاوعة	l/cmH_2O	$l.kPa^{-1}$	10.2
المقاومة	$cmH_2O/l/sec$	$kPa.l^{-1}s$	0.0981
الإيصالية	$l/sec/cmH_2O$	$l.s^{-1}kPa^{-1}$	10.2
كمية الغاز	ml/min	$mmol\ min^{-1}$	22.4 (O_2) 22.26 (CO_2)
العمل	Kpm/min	Watt	0.163





(الشكل 20-17)

المنحنيات الطبيعية لـ a- معدلات الجريان القمي b- قياس النفس . c- حجوم الرئة . وبينما توجد فروق بين منحنيات الإناث والذكور فإنه يصعب توثيقها ، كما أنه لا توجد منحنيات مستقلة مخصصة للأولاد والبنات .

المراجع

REFERENCES

1 West J. B. (1979) *Pulmonary pathophysiology—the essentials.* Williams and Wilkins, Baltimore.
2 Polgar G. & Promadhat V. (1971) *Pulmonary testing in children.* Saunders, Philadelphia.
3 Mead J. & Milic-Emili J. (1964) Theory and methodology in respiratory mechanics and glossary of symbols. In Fenn W. O. & Rann H. (eds.) *Handbook of Physiology*, Section 3, Respiration, Vol. 1, p. 363. American Physiological Society, Washington.
4 Konno K. & Mead J. (1967) Measurement of the separate volume changes of rib cage and abdomen during breathing. *J. Appl. Physiol.* **22**, 407.
5 Russos C., Fixley M., Gross D. & Macklem P. T. (1979) Fatigue of inspiratory muscles and their synergic behaviour. *J. Appl. Physiol.* **46**, 89.
6 Muller N. L. & Bryan A. C. (1979) Chest wall mechanics and respiratory muscles in infants. *Pediatr. Clin. North Am.* **26**, 503.
7 Engel E. (1962) *Lung structure.* Charles C. Thomas, Springfield, Illinois.
8 Weibel E. R. (1963) *Morphometry of the human lung.* Academic Press, New York.
9 Frank N. R., Mead J. & Whittenberger J. L. (1971) Comparative sensitivity of four methods for measuring changes in respiratory flow resistance in man. *J. Appl. Physiol.* **31**, 934.
10 Ferris B.G., Mead J. & Opie L. H. (1964) Partitioning of respiratory flow resistance in man. *J. Appl. Physiol.* **19**, 653.
11 Mead J. (1970) The lung's quiet zone. *New Engl. J. Med.* **282**, 1318.
12 Hogg J. C., Williams J., Richardson J. B., Macklem P. T. & Thurlbeck W. M. (1970) Age as a factor in the distribution of lower-airway conductance and in the pathologic anatomy of obstructive lung disease. *New Engl. J. Med.* **282**, 1283.
13 Mead J. (1961) Mechanical properties of lungs. *Physiol. Rev.* **41**, 281.
14 Mead J., Takashima T. & Leith L. (1970) Stress distribution in lungs: a model of pulmonary elasticity. *J. Appl. Physiol.* **28**, 596.
15 Macklem P. T. & Murphy B. (1974) The forces applied to the lung in health and disease. *Am. J. Med.* **57**, 371.
16 Turner J. M., Mead J. & Wohl M. E. (1968) Elasticity of human lungs in relation to age. *J. Appl. Physiol.* **25**, 664.

17 LEITH D. E. & MEAD J. (1967) Mechanisms determining residual volume in the lungs in normal subjects. *J. Appl. Physiol.* **23**, 221.

18 FRY D. L. & HYATT R. E. (1960) Pulmonary mechanics. A unified analysis of the relationship between pressure, volume and gas flow in the lungs of normal and diseased human subjects. *Am. J. Med.* **29**, 672.

19 MEAD J., TURNER J. M., MACKLEM P. T. & LITTLE J. B. (1967) Significance of the relationship between lung recoil and maximum expiratory flow. *J. Appl. Physiol.* **22**, 95.

20 MACKLEM P. T. & MEAD J. (1967) Resistance of central and peripheral airways measured by a retrograde catheter. *J. Appl. Physiol.* **22**, 395.

21 PRIDE N. B., PERMUTT S., RILEY R. L. & BROMBERGER-BARNEA B. (1967) Determinants of maximal expiratory flow from the lungs. *J. Appl. Physiol.* **23**, 646.

22 DESPAS P. J., LEROUX M. & MACKLEM P. T. (1972) Site of airway obstruction in asthma as determined by measuring maximal expiratory flow breathing air and a helium–oxygen mixture. *J. clin. Invest.* **51**, 3235.

23 HYATT R. E. & BLACK L. F. (1973) The flow-volume curve. A current perspective. *Am. Rev. Resp. Dis.* **107**, 191.

24 D'ANGELO E. & AGOSTINI E. (1975) Vertical gradients or pleural and transpulmonary pressure with liquid filled lungs. *Resp. Physiol.* **23**, 159.

25 WOOLCOCK A. J., VINCENT N. J. & MACKLEM P. T. (1969) Frequency dependence of compliance as a test for obstruction in the small airways. *J. clin. Invest.* **48**, 1097.

26 WEST J. B. (1970) *Ventilation/blood flow and gas exchange.* Blackwell Scientific Publications, Oxford.

27 FORSTER R. E. (1964) Diffusion of gases. In Fenn W. O. & Rann H. (eds.) *Handbook of Physiology*, Section 3, Respiration Vol 1, p. 839. American Physiological Society, Washington.

28 STAUB N. C. (1974) Pathogenesis of pulmonary edema. *Am. Rev. Resp. Dis.* **109**, 358.

29 BERGER A. J., MITCHELL R. A. & SEVERINGHAUS J. W. (1977) Regulation of respiration. *New Engl. J. Med.* **297**, 292.

30 READ, D. J. C. (1967) A clinical method for assessing the ventilatory response to carbon dioxide. *Aust. Ann. Med.* **16**, 20.

31 WHITELAW W. A., DERENNE J. P. & MILIC-EMILI J. (1975) Occlusion pressure as a measure of respiratory center output in conscious man. *Resp. Physiol.* **23**, 181.

32 REBUCK A. S. & CAMPBELL E. J. M. (1973) A clinical method for assessing the ventilatory response to hypoxia. *Am. Rev. Resp. Dis.* **109**, 345.

33 POLGAR G. & WENG T. R. (1979) State of the art. The functional development of the respiratory system. *Am. Rev. Resp. Dis.* **120**, 625.

34 KARLBERG P., CHERRY R. B. & ESCARDO F. E. (1962) Respiratory studies in newborn infants. II. Pulmonary ventilation and mechanics in the first minutes of life, including the onset of respiration. *Acta. Paediatr. Scand.* **51**, 121.

35 STOCKS J. (1979) The functional growth and development of the lung during the first year of life. *Early Human Development* **1**, 285.

36 PHELAN P. D. & WILLIAMS H. E. (1969) Ventilatory studies in healthy infants. *Paed. Res.* **3**, 425.

37 MANSELL A., BRYAN A. C. & LEVISON H. (1972) Airway closure in children. *J. Appl. Physiol.* **33**, 711.

38 TAUSSIG L. M. (1977) Maximum flow at functional residual capacity—a 'new' flow test for young children. *Pediat. Res.* **11**, 261.

39 GODFREY S. & MCKENZIE S. (1977) The place of radio isotope lung function studies in paediatrics. *Arch. Dis. Child.* **52**, 859.

40 ZAPLETAL A., MOTOYAMA E. K., VAN DE WOESTIJNE K. P., HUNT V. R. & BOUHUYS A. (1969) Maximum expiratory flow-volume curves and airway conductance in children and adolescents. *J. Appl. Physiol.* **26**, 308.

41 SILVERMAN M. & ANDERSON S. D. (1972) Standardization of exercise tests in asthmatic children. *Arch. Dis. Child.* **47**, 882.

42 CHANDLER DEAL JR E., MCFADDEN JR. E. R., INGRAM JR. R. H., BRESLIN F. J. & JAEGER J. J. (1980) Airway responsiveness to cold air hyperpnea in normal subjects and in those with hay fever and asthma. *Am. Rev. Resp. Dis.* **121**, 621.

43 CHAI H., FARR R. S., FROEHLICH L. A., MATHISON D. A., MCLEAN J. A., ROSENTHAL R. R., SHEFFER A. L., SPECTOR S. L. & TOWNLEY R. G. (1975) Standardization of bronchial inhalation challenge procedures. *J. Allergy. Clin. Immunol.* **56**, 323.

44 GOLDMAN M., KNUDSON R. J., MEAD J., PETERSON N., SCHWABAR J. R. & WOHL M. E. (1970) A simplified measurement of respiratory resistance by forced oscillation. *J. Appl. Physiol.* **28**, 113.

45 LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1973) Evaluation of two techniques for the measurement of respiratory resistance by forced oscillation. *Thorax* **38**, 136.

46 MILIC-EMILI J., MEAD J., TURNER J. M. & GLAUSER E. M. (1964) Improved technique for estimating pleural pressure from esophageal balloons. *J. Appl. Physiol.* **19**, 207.

47 MACKLEM P. T. (1971) Airway obstruction and collateral ventilation. *Physiol. Rev.* **51**, 368.

48 MCCARTHY D. S., SPENCER R., GREENE R. & MILIC-EMILI J. (1972) Measurement of 'closing volume' as a simple and sensitive test for early detection of small airways disease. *Am. J. Med.* **52**, 747.

49 HYATT R. E. & RODARTE J. R. (1975) 'Closing volume'. One man's noise—other men's experiment. *Mayo Clin. Proc.* **56**, 17.

50 LANDAU L. I., MELLIS C. M., PHELAN P. D., BRISTOWE B. & MCLENNAN L. (1979) Small airways disease in children. No test is best. *Thorax* **34**, 217.

51 HUTCHISON A., SUM A. C., DEMIS T. A., ERBEN A. & LANDAU L. I. (1982) Moment analysis of the multiple breath nitrogen washout in children. *Am. Rev. Respir. Dis.* (In press)

52 GODFREY A. (1974) *Exercise Testing in Children.* W. B. Saunders, London.

53 JONES N. L. (1967) Exercise testing. *Br. J. Dis. Chest.* **61**, 169.

54 TAUSSIG L. M. (Chairman) (1980) Standardization of lung function testing in children. *J. Pediatr.* **98**, 668.

55 HUTCHISON A. A., ERBEN A., MCLENNAN L. A., LANDAU L. I. & PHELAN P. D. (1981) Intrasubject variability of pulmonary function testing in healthy children. *Thorax* **36**, 270.

الفهرس

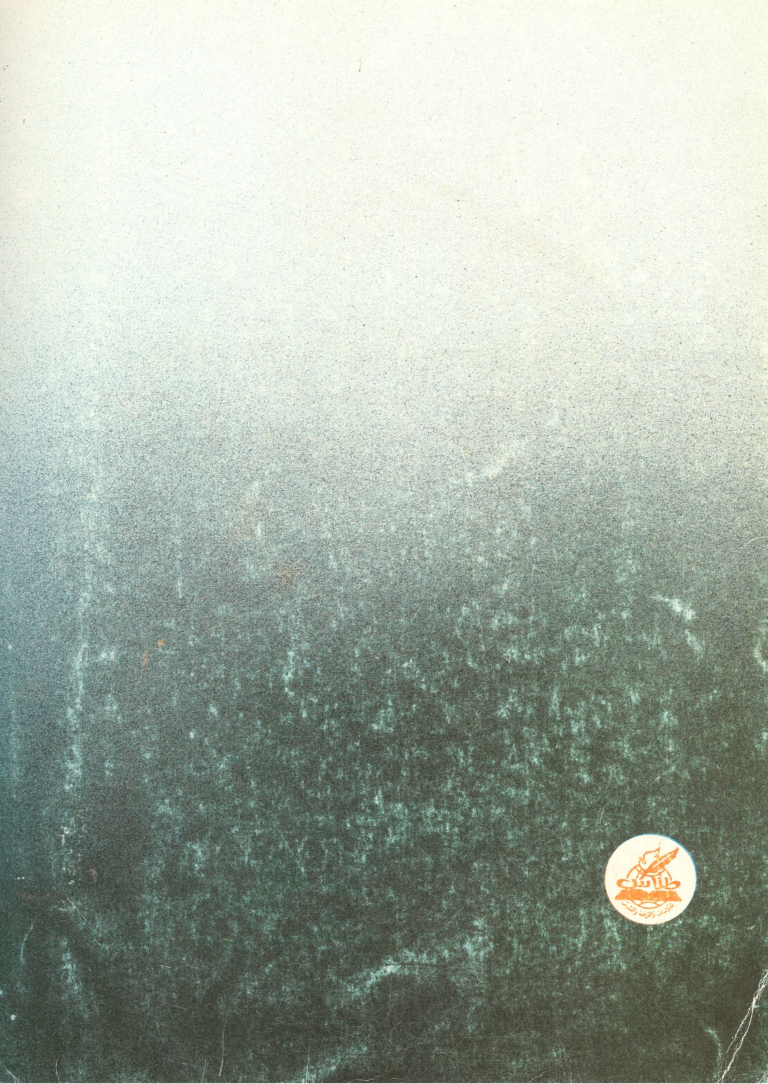
أمراض جهاز التنفس عند الأطفال / تأليف بيترد فيلان ، لويس ا. لانداو ، انتوني أولينسكي ؛ ترجمة محمد ياسين . ـــ ط. ١ . ـــ دمشق : دار طلاس ، ١٩٨٩. ـــ ٦١٠ ص. : مخططات ، صور ؛ ٢٥ سم .

١ ـــ ٦١٨ر٩٢ ف ي ل أ ٢ ـــ العنوان ٣ ـــ فيلان
٤ ـــ لانداو ٥ ـــ أولينسكي ٦ ـــ ياسين

مكتبة الأسد

رقم الإيداع ـــ ١٩٨٩/١/٣٠

رقم الإصدار ٤٠٨



طلاس
للدراسات والترجمة والنشر